FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

826 N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre MOSCKOVITCH

Né le 27 Janvier 1928, à Paris IIIe

Présentée et soutenue publiquement le 10 *novembre* 1965

LA PARALYSIE "A FRIGORE" DU NERF FACIAL

Président : M. MADURO, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre MOSCKOVITCH

Né le 27 Janvier 1928, à Paris IIIe

Présentée et soutenue publiquement le 10 *novembre* 1965

LA PARALYSIE "A FRIGORE" DU NERF FACIAL

Président : M. MADURO, Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart-d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; *- Cochin :* Leger (L.) ; *- Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; *- Pitié :* Cordier (G.) ; *- Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; *- Salpêtrière :* Sicard (A.) ; *- Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :* Milliez (P.), Lenègre (J.) ; - *Cochin :* Brouet (G.) ; - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.) ; - *Lariboisière :* Sèze (S. de) ; - *Pitié :* Dreyfus (G.) ; - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).	
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :* Lacomme (M.) ; - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).	
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) ..	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . ..	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique ..	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . ..	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . ..	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . ..	Kreis (B.)

Médecine : Azerad (E.) ; Bour (H.) ; Lambling (A.) ; Lhermitte (F.) ; Pequignot (H.) ; Perrault (M.) ; Siguier (F.) ; Worms (R.).
Rhumatologie .. .. .. Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.) ; Couinaud (C.) ; Gillot (C.) ; Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.) ; Chomette (G.) ; Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.* ; Nezeloff (Ch.) ; Orcel (L.) ; Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.) ; Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.) ; *pr. s. ch.* ; Christol (D.) ; Daguet (G.) ; Le Minor (L.) ; Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.) ; Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.) ; Dreyfus (J.-Cl.) ; Gonnard (P.) ; Jérome (H.) ; Kruh (J.) ; Legrand (J.-Cl.) ; Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.) ; Boivin (P.) ; Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.) ; Denoix (P.) ; Mathé (G.) ; Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.) ; Duperrat (B.) ; Hewitt (J.) ; Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.) ; Bilski-Pasquier (G.) ; Dausset (J.) ; Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.* ; Da Lage ; Marois (M.) ; Racadot (J.) ; Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.) ; Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.) ; Corre-Hurst (Mme L.) ; Roussel (A.) ; Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.) ; Lissac (J.) ; Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.) ; Crosnier (J.) ; Richet (G.) ; Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.) ; Fournier (E.) ; Gueniot (M.) ; Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.) ; Cathala (H.) ; Escourolle (R.) ; Gautier (J.-Cl.) ; Lapresle (J.) ; Lereboullet (J.) ; Pichot (P.) ; Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.) ; Hervet (E.) ; Le Lorier (G.) ; Lévy (J.) ; Lewin (D.) ; Musset (R.) ; Robey (M.) ; Seneze (J.) ; Sureau (C.) ; Tchobroutsky (Mme C.) ; Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.) ; Fontaine (M.) ; MM. Brégeat (P.) ; Dubois (A.) ; Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.) ; Maurer (P.) ; Meary (R.) ; Postel (M.) ; Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.) ; Pialoux (P.) ; Sergent (H.).

Parasitologie : MM. GOLVAN (Y.); HO THI SANG (Mlle); LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); BLONDEAU (Ph.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DAUTRY (P.); DEMIRLEAU; DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GALEY (J.-J.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. DE); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MAILLARD (J.-N.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); PRÉMONT (M.); ROBERT (H.); THOMERET (G.); VAYSSE (J.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale : MM. BERTHAUD (P.); COTTENOT (Fr.); LŒPER (J.), *pr. s. ch.* ; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. ACAR (J.); AUQUIER (L.); AUSSANNAIRE (M.); BEAUMONT (J.-L.); BERNIER (J.-J.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y); BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CANIVET (J.); CARLOTTI (J.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); CLOAREC (M.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); DEBRAY (J.); ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); FUNCK-BRENTANO (J.-L.); GRIVAUX (M.); HAZARD (J.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAGRUE (G.); LESOBRE (R.); LEVEQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NENNA (A.); NICK (J.); POULET (J.); ROYER (P.); TCHERDAKOFF (Ph.); THIBAULT (Ph.); TOURNEUR (R.); VILLIAUMEY (J.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. ALAGILLE (D.); ALISON (J.); CANLORBE (P.); GORIN (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); LESTRADET (H.); MALLET (R.); MANDE (R.); MINKOWSKY (A.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); REY (J.); RIBIERRE (M.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.);

Pharmacologie : MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie : MM. BARRES (G.); DURAND (J.); GIRARD (Fr.), *m. conf.* ; HUGELIN (A.); LAURENT (D.); SCHERRER (J.), *pr. s. ch.* ; VASSEUR (B.);

Physique médicale : MM. CHANTEUR (J.); COURSAGET (J.); GREMY (F.), *m. conf.* ; MILHAUD (G.); PAGÈS (J.-Cl.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-C.), *pr. s. ch.* ; TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie : MM. DECROIX (G.); ISRAEL (L.); MEYER (A.); RENAULT (P.); SORS (Ch.).

Psychiatrie infantile : MM. DENIKER (P.); DUCHE (D.); FLAVIGNY (H.).

Radiologie médicale : MM. DUBOST (J.); LEFEBVRE (J.); MICHEL (J.-R.).

Rhumatologie : M. MASSIAS (P.).

Stomatologie : MM. CAUHEPE (J.); CERNEA (P.); CHAPUT (Mme A.), *m. c. agr.* ; CREPY (Cl.); FLEURY (R.); GRELLET (M.).

Thérapeutique : MM. CHASSAGNE (P.); FOUET (P.); LABET (R.); MARCHE (J.).

Urologie : MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.); QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale : M. VERNE (J.-M.).

Clin. médic. : MM. RAMBERT (P.); THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale : MM. GRASSET (J.); MAYER (M.); MORIN (P.).

Clinique ophtalmologique : M. DESVIGNES (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.)

Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.).

Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.); Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A Monsieur le Professeur R. MADURO

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital Broussais
Chevalier de la Légion d'Honneur

Pour le remercier de l'honneur qu'il nous fait de présider cette thèse et pour avoir su nous faire bénéficier avec bonté de sa très grande expérience.

A Monsieur le Docteur G. SÉNÉCHAL

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux de Paris

Qui a inspiré et guidé cette thèse, qui nous a toujours conseillé et nous a enseigné avec autant de simplicité que d'élégance une chirurgie pleine de clarté.

En témoignage de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur J. BOUCHE

Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital Foch

Qui a guidé nos premiers pas dans la spécialité avec beaucoup de bienveillance.

A Monsieur le Docteur Y. LALLEMANT

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre reconnaissance pour son enseignement toujours emprunt de sagesse et d'efficacité.

A Monsieur le Docteur J. BOURDIAL

Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital Beaujon

En remerciement de son accueil bienveillant et de ses précieux conseils.

A Messieurs les Docteurs

P. GRAVOT - R. GONNET

P. THOUMIEUX - J. GARDEL

Nous leur devons beaucoup et trouvons chaque jour auprès d'eux la possibilité de nous perfectionner.

Qu'ils soient remerciés de nous avoir instruit avec autant de sollicitude et d'amicale compréhension.

A Monsieur le Docteur DULAC

Chirurgien-Chef de l'Hôpital de Saint-Cloud

Qui pendant l'année passée dans son Service nous a enseigné nos premières notions de chirurgie et nous a toujours témoigné une affectueuse sollicitude.

A Monsieur le Docteur Gaston MOUTET

En souvenir de nos années d'études et en témoignage d'amitié.

CONSIDERATIONS GENERALES

Depuis que Charles Bell décrivit la paralysie faciale périphérique en 1825, on a suggéré, pour expliquer celles de ces paralysies qui restaient non expliquées, bien des théories, bien des hypothèses : de la « fluxion rhumatismale qui faisait gonfler le nerf » (Bérard, 1835), à l'otite latente méconnue (Escat). On crut longtemps aussi que cette paralysie était uniquement de cause neurogène.

Puis les travaux de Leriche sur le sympathique permirent de nouvelles conceptions : les auteurs français parlent de vaso-constriction et d'ischémie consécutive. C'est à cette époque (1932) que Ballance et Duel proposent la décompression chirurgicale. Le pronostic alors était basé sur la réaction de dégénérescence qui, lorsqu'elle était totale, signifiait une forme grave.

Une nouvelle étape est franchie lorsque, après les travaux de Kettel et Hilger, Godin, en 1952, préconise les infiltrations périartérielles. Les examens électriques plus précis permettent avec l'électromyographie de mieux connaître l'intimité neuro-musculaire. Enfin, l'évolution de la micro-chirurgie et l'essor de la chirurgie plastique transforment le pronostic de cette maladie en récupérant la plupart des cas déficitaires.

La paralysie « a frigore », ou paralysie de Bell, est la plus fréquente, elle représente près de 75 % des paralysies faciales, c'est dire l'intérêt de son traitement, où deux notions méritent d'être soulignées d'emblée : une déjà connue, l'urgence de la mise en œuvre de ce traitement ; l'autre, plus récente, la décision chirurgicale très précoce — quand les examens électriques plaident en sa faveur — autour du huitième jour, gage d'un meilleur pronostic.

De l'anatomie du nerf facial, bien connue, nous verrons surtout la vascularisation. Son étude est nécessaire à la compréhension de la pathogénie et du traitement qui en découle. A propos de la clinique, nous insisterons sur certaines particularités et sur le diagnostic différentiel si important ici. Nous nous arrêterons longuement sur les examens électriques. Leur importance capitale s'est vu renforcée encore

par les tests les plus récents qui précipiteront peut-être les indications chirurgicales dans l'avenir.

Enfin, avant de conclure, nous analyserons trois tableaux différents et les problèmes qu'ils posent. Le syndrome des larmes de crocodile qui peut compliquer toute paralyse faciale périphérique ; le syndrome de Melkersson-Rosenthal où la paralysie faciale est un des éléments cliniques ; enfin les tumeurs du facial dont la paralysie faciale est souvent révélatrice.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

Nous rappelons seulement ici les éléments que nous retrouverons dans l'étude qui va suivre, pour insister davantage sur la vascularisation du nerf dans son segment intra-pétreux. Les conceptions pathogéniques actuelles font de la paralysie faciale « a frigore » une neuropathie vasculaire et le traitement recherche précisément à combattre ce trouble vasculaire et les conséquences qu'il entraîne.

ANATOMIE

Les fibres du facial sortent du tronc cérébral par le sillon bulbo-protubérantiel. Le tronc du facial est accompagné par l'intermédiaire de Wrisberg (VII *bis*) qui constitue sa racine sensitive. Il s'accole au nerf auditif et pénètre avec lui dans le conduit auditif interne. Puis le VII parcourt le canal de Fallope où il présente trois segments :

1) Segment labyrinthique de 4 mm, de l'orifice du canal de Fallope au genou du facial ; oblique en avant et en dehors, perpendiculaire au rocher. Coiffant le genou du facial, le ganglion géniculé d'où se détachent :

— le grand nerf pétreux superficiel qui se rend au ganglion sphéno-palatin ;

— le petit nerf pétreux superficiel qui se termine dans le ganglion otique.

2) Segment tympanique de 10 mm, du genou au coude, oblique en arrière et en dehors, parallèle au rocher.

3) Segment mastoïdien de 15 mm, du coude au trou stylo-mastoïdien, vertical.

Là il donne :
— le nerf du muscle de l'étrier ;
— la corde du tympan qui, après avoir traversé la caisse, va rejoindre le nerf lingual.

A sa sortie du trou stylo-mastoïdien :
— le rameau sensitif du conduit auditif externe (zone de Ramsay-Hunt) ;
— le rameau sensitif auriculaire postérieur.

Enfin le VII pénètre dans la parotide où il se divise en deux branches terminales.

Le nerf facial dans son trajet intra-pétreux peut présenter des anomalies qui ont surtout un intérêt chirurgical. Citons la possibilité d'une boucle postérieure du VII au niveau de son coude ; un trajet se continuant en arrière sous l'additus ; une division très haute du nerf en ses deux branches dans le canal de Fallope. Insistons surtout sur la déhiscence possible du canal rendant le nerf vulnérable lors des intervention à son niveau. D'après DENECKE, la déhiscence du canal de Fallope est habituellement localisée au-dessus de la fenêtre ovale et, dans la majorité de ces cas, une fistule du canal semi-circulaire externe est associée. Parfois le VII à nu est accompagné par une artère stapédienne. La microchirurgie a permis de mieux connaître les anomalies du facial que SHEA estime à 25 %.

VASCULARISATION

Elle a été très bien étudiée par TERRACOL et GUERRIER :

1) DANS SON TRAJET PONTO-CÉRÉBELLEUX, le nerf est irrigué par des rameaux récurrents issus de l'artère cérébelleuse moyenne.

2) DANS SON TRAJET INTRA-PÉTREUX, il faut distinguer trois portions différentes :
— le conduit auditif interne ;
— la portion labyrinthique et tympanique du canal de Fallope ;
— la portion mastoïdienne de ce canal ;
d'où trois pédicules : interne, moyen, externe.

a) *Le conduit auditif interne :* là le paquet acoustico-facial reçoit des rameaux (pédicule interne) de l'artère auditive interne, issue elle-même de la cérébelleuse moyenne ou directemnt du tronc basilaire.

b) Portion labyrinthique et tympanique du canal : depuis l'entrée du canal de Fallope jusqu'au coude, le nerf est irrigué par une branche de la méningée moyenne qui s'en détache à hauteur du trou petit rond et entre dans le rocher par l'hiatus de Fallope. Arrivée sur le ganglion géniculé, l'artère se divise en T dont :

— une branche est destinée à la portion labyrinthique ;

— l'autre à la portion tympanique du nerf.

C'est l'artère du ganglion géniculé de Terracol et Guerrier (pédicule moyen).

Le ganglion géniculé est la portion la plus vascularisée du nerf, un réseau artériel et veineux l'entoure et lui donne une teinte violacée caractéristique.

c) Portion mastoïdienne : le nerf est irrigué par l'artèrle stylo-mastoïdienne (pédicule externe), branche de l'auriculaire postérieure ou de l'occipitale.

L'artère stylo-mastoïdienne pénètre dans le canal de Fallope par le trou stylo-mastoïdien et remonte jusqu'au coude du facial.

3) Dans son trajet extra-pétreux, le nerf est irrigué par l'artère du VII de Friteau, branche de la stylo-mastoïdienne ou de l'occipitale, et par des artérioles issues de la temporale et de la faciale.

En résumé :

— Du bulbe à l'entrée du canal de Fallope, l'irrigation du VII dépend du tronc basilaire.

— Du canal de Fallope à ses branches terminales, cette irrigation dépend du système de la carotide externe, par l'intermédiaire de la méningée moyenne, de l'occipitale, de la temporale et de la faciale.

De plus, ces vaisseaux sont eux-mêmes richement innervés par de nombreux plexus et cette richesse d'innervation des branches de la carotide externe « explique pourquoi les phénomènes vaso-moteurs tels que spasme, ischémie, œdème, dilatation, algies, se manifestent aussi fréquemment, avec autant de facilité et de graves conséquences, et plus que dans tout autre territoire de l'organisme » (Godin).

On retiendra donc de l'anatomie du VII, outre sa riche vascularisation, le fait qu'il est à l'étroit dans un tunnel osseux. Les éléments vasculo-nerveux qui l'accompagnent ajoutent encore au « remplissage » de ce tunnel osseux (fibres du VII, fibres sympathiques, artères, veines et lymphatiques).

PHYSIOLOGIE

1) Action motrice : le facial innerve tous les muscles de la face. Il commande ainsi l'expression de la physionomie, les mouvements des lèvres et des joues, il préside à l'occlusion de l'œil (orbiculaire), il intervient dans l'audition par son action sur le muscle de l'étrier, il joue un rôle accessoire dans les mouvements du voile du palais et l'élévation de l'os hyoïde.

2) Action sensitive : le facial donne la sensibilité au conduit auditif et au pavillon de l'oreille, à la région rétro-auriculaire, à la trompe d'Eustache et aux deux tiers antérieurs de la langue.

3) Action sensorielle : par le lingual et la corde du tympan, il intervient dans la fonction gustative des deux tiers antérieurs de la langue.

4) Action vaso-motrice et sécrétoire : elle est fournie par le nerf intermédiaire de Wrisberg et la corde du tympan.

Cependant si le nerf de Wrisberg apporte bien au facial un contingent de fibres sensorielles ou vaso-motrices, les fibres sensitives paraissent provenir d'anastomoses avec le V, le IX et le X.

ETUDE CLINIQUE

C'est une paralysie faciale périphérique qui, typiquement, est :
— totale : atteinte du VII supérieur et du VII inférieur ;
— complète : déjà nette au repos, la mimique l'exagère.

Le diagnostic est évident en raison de l'asymétrie faciale qui est l'expression des :

I. — TROUBLES MOTEURS

1) Au repos :

La face est attirée du côté sain ; le côté atteint paraît élargi, ses traits sont effacés, il a perdu ses plis d'expression, ses sillons.

1) *Le front :* a perdu ses sillons.

2) *L'œil :* la fente palpébrale est plus ouverte, même pendant le sommeil (*lagophtalmie*), le sourcil plus tombant.

Le clignement manque de ce côté.

Le larmoiement unilatéral est constant (*épiphora*) : ce phénomène purement mécanique est la conséquence :
— d'une part, de la paralysie du muscle de Horner qui ne maintient plus béant le point lacrymal ;
— d'autre part, de l'hypotonie de la paupière inférieure qui s'éverse en léger ectropion et entraîne le point lacrymal hors du sac lacrymal.

3) *Le nez :* le sillon naso-génien est effacé.
Pendant une inspiration forte, la narine s'aplatit du côté paralysé.

4) *La bouche :* est attirée vers le côté sain : la commissure labiale est effilée et abaissée du côté paralysé ; elle est attirée en haut du côté sain.

5) *La joue :* flasque, se laisse soulever à chaque expiration.

2) En mouvement :

Les mouvements exagèrent l'asymétrie et montrent que la mimique est totalement supprimée dans la moitié de la face. La bouche se dévie et apparaît plus déformée, prenant une forme ovalaire à grosse extrémité dirigée vers le côté sain. Les dents ne se découvrent pas du côté paralysé. Quand le malade tire la langue, celle-ci apparaît déviée du côté sain, parce qu'elle est repoussée par la commissure du côté paralysé. Il suffit de rétablir l'ouverture symétrique de la bouche pour faire cesser cette apparence de déviation.

Il n'y a pas de paralysie des muscles du voile du palais.

Toutefois, Barre note l'abaissement du voile.

Par ailleurs, la parole est difficile pour les labiales.

La mastication, la déglutition, la succion sont gênées.

Deux signes sont particulièrement intéressants car ils affirment l'organicité de la paralysie faciale :

1) L'impossibilité de l'occlusion volontaire de l'œil, qui laisse voir le mouvement physiologique de rotation du globe en haut et en dehors, constitue *le signe de Charles Bell* caractéristique de la paralysie faciale périphérique ; il traduit l'atteinte du VII supérieur.

   Thiébaud signale que le signe de Charles Bell peut faire défaut et être remplacé par un mouvement du globe oculaire en haut et en dedans, comme si l'action du muscle droit interne l'emportait sur celle du muscle droit externe.

2) *Le signe du peaucier :* du côté paralysé, les fibres du peaucier ne se dessinent pas lorsqu'on s'oppose à l'ouverture de la bouche.

Nous rappelons le signe du relèvement paradoxal de la paupière du côté paralysé (de Dupuy, Dutemps et Cestan) lorsque, dans la paralysie faciale totale, on demande au malade d'abaisser le regard, puis de fermer fortement les yeux.

II. — TROUBLES REFLEXES

Les réflexes impliquant la fermeture de l'œil et dont le nerf facial est l'aboutissant moteur, sont abolis : réflexes naso-palpébral, optico-palpébral, cochléo-palpébral. Quant au réflexe cornéen, sa réponse est modifiée, la paralysie de l'orbiculaire empêchant le clignement, mais le mouvement de retrait du globe persiste et sa recherche montre que la sensibilité cornéenne est intacte.

On n'obtient aucun mouvement réflexe par le chatouillement de la narine, le pincement des téguments de la face. On n'en obtiendrait pas non plus du côté paralysé, par la compression du VII derrière les branches montantes du maxillaire inférieur, mais la recherche du signe de Pierre Marie et Foix, manœuvre particulièrement douloureuse doit être réservée pour authentifier une paralysie faciale au cours d'un coma.

III. — TROUBLES VASO-MOTEURS ET SECRETOIRES

Ces troubles peuvent être constatés, mais ils sont inconstants. Ils consistent en la diminution de la sécrétion salivaire et de la sécrétion sudorale dans l'hémiface paralysée.

Nous aurons l'occasion de revenir sur un curieux syndrome plus gênant que grave : le larmoiement prandial homo-latéral ou syndrome des larmes de crocodile.

En plus des signes précédents et qui sont communs à toute paralysie faciale périphérique, c'est surtout dans son mode de début et ses signes d'accompagnement que la paralysie faciale « a frigore » offre certaines particularités :

1) *Le début* est toujours brutal ou du moins très rapide : la paralysie est souvent constatée au réveil.
Si le début se fait dans la journée, la paralysie s'installe et se complète en quelques heures. Un délai d'installation de plus de vingt-quatre ou quarante-huit heures est exceptionnel et doit faire rechercher plus attentivement encore une cause à cette paralysie.

2) *Les signes d'accompagnement* représentés par :
— *Les troubles sensitifs et sensoriels* à toujours rechercher dans une paralysie faciale périphérique, car ils témoignent de l'atteinte du VII intra-pétreux.
Assez souvent, la paralysie faciale a été précédée de deux ou trois jours par des douleurs et des troubles du goût.
— *Les douleurs :* soit rétro-auriculaires, prétragiennes ou du conduit auditif externe, soit plus étendues mais restant homo-latérales (temporo-mastoïdiennes ou occipitales).
Elles peuvent subir une exacerbation lors de l'installation de la paralysie, mais restent le plus souvent peu intenses.
Elles disparaissent habituellement quand la paralysie devient manifeste.

Skinner interprète les douleurs du début, inconstantes, comme des douleurs du type soit vasculaire, soit nerveux, en rappelant que le VII est également sensitif. Elles peuvent en effet s'expliquer par l'atteinte des fibres sensitives du facial qui lui viennent par l'intermédiaire de Wrisberg, grâce à son anastomose avec le trijumeau. Il semble qu'on doive les rattacher aux « algies vasculaires » décrites par les Anglo-Saxons et connues en France sous le nom de douleurs vaso-constrictives.

— *Les troubles du goût* correspondent à l'atteinte de la corde du tympan : « goût bizarre », « mauvais goût » ou goût métallique beaucoup plus que perte du goût. Mais on peut constater, dans certains cas, une hémiagneusie des deux tiers antérieurs de la langue.

— Enfin, *l'hyperacousie douloureuse* parfois observée n'est due qu'à une paralysie du muscle de l'étrier.

— Escalante décrit un signe de douleur oculaire dans la paralysie faciale « a frigore » : la pression exercée avec la pulpe des pouces, simultanément sur les deux globes oculaires, retrouverait une sensibilité plus grande du côté paralysé. Ce signe, précoce, peut parfois précéder la paralysie.

Mais si un ou plusieurs de ces différents signes — et qui font partie du tableau clinique de la paralysie faciale « a frigore » — peuvent être retrouvés, la paralysie reste cependant *isolée*, l'examen clinique demeure négatif et tous les examens paracliniques sont normaux.

Quelques formes cliniques méritent d'être individualisées :

— *Les formes récidivantes :* classiquement exceptionnelles ; en fait, on en retrouve près de 10 % dans la littérature. Bonduelle en rapporte 6 cas sur 50 paralysies (12 %). Thiébaut, 5 sur 47 (10 %). Le nombre d'atteintes va de deux à cinq et l'intervalle entre elles est en moyenne de quelques années (minimum dix mois, maximum seize ans).

Une forme particulière est représentée par le syndrome de Melkersson-Rosenthal, que nous étudierons plus longuement par ailleurs.

— *Les formes à bascule :* où l'atteinte controlatérale apparaît plusieurs mois après guérison de la première atteinte. Leur pourcentage atteint 6 %.

— *Les formes associées :* leur existence s'oppose à la définition de la paralysie faciale « a frigore ».

Bonduelle en rapporte plusieurs cas : paralysie du VII + paralysie du VIII (2 cas); paralysie du VII + paralysie du VI (2 cas : avec dans un cas récidive de la paralysie du VI).
Ces paralysies furent soit contemporaines, soit successives et avaient les mêmes caractères évolutifs. La paralysie faciale, elle, avait tous les caractères de la paralysie « a frigore » : cliniques, évolutifs et tous les examens para-cliniques restèrent négatifs.

— *Selon le siège :* si la lésion est au niveau du ganglion géniculé, il existe une hyposécrétion ou *absence de sécrétion lacrymale — à toujours rechercher* — et dont nous verrons l'importance à propos du traitement chirurgical.

IV. — DIAGNOSTIC

A) Diagnostic positif

Le diagnostic positif est facile dans la forme habituelle et ce n'est que devant une simple parésie et surtout en fin de régression que l'on aura recours aux épreuves classiques extériorisant une asymétrie fruste.

On s'efforce de la mettre en évidence par :

— l'étude des mouvements volontaires : montrer les dents, plisser le front, froncer les sourcils, siffler, souffler... ;

— le signe de J. Froment : on commande au malade de fermer les yeux tout en regardant vers le haut : occlusion incomplète du côté parésié ;

— le signe de Souques : lors de la contraction forcée des paupières, du côté parésié, la contraction est moins énergique et les cils saillent davantage ;

— la manœuvre de l'occlusion des yeux contrariée est plus facile du côté parésié ;

— fermeture isolée impossible de ce même côté, signe de valeur si le malade peut affirmer qu'elle était possible avant la paralysie ;

— tenir compte aussi du larmoiement unilatéral accusé par le malade ;

— enfin, l'étude du réflexe naso-palpébral montre la diminution en rapidité et en amplitude de la fermeture des paupières du côté atteint.

B) Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel est beaucoup plus important.

Le diagnostic de paralysie faciale posé, on s'attachera à lui trouver une étiologie, le diagnostic de paralysie « a frigore » étant un diagnostic d'élimination.

Il faut bien reconnaître que, dans la pratique, devant une paralysie faciale apparue rapidement et chez un malade consultant pour ce seul symptôme, c'est la paralysie « a frigore » que l'on évoque d'emblée. Il faudra pourtant savoir s'astreindre à un examen soigneux si l'on veut s'éviter de désagréables déconvenues.

Un interrogatoire précisera le début de cette paralysie, recherchera un symptôme encore discret ou un événement récent qui n'auraient pas retenu l'attention du malade (signes infectieux, petite plaie faciale, lésion dentaire, intoxication par exemple).

L'examen O.R.L. sera soigneux, otoscopique plus particulièrement ; on explorera les autres paires crâniennes (VIII surtout), on recherchera des signes cérébelleux, on examinera la parotide. Ces données pourront amener à demander des examens complémentaires.

Bref, chaque fois qu'il existe un signe aberrant : syndrome infectieux, modification du sang, du liquide céphalo-rachidien, accélération de la vitesse de sédimentation, signe neurologique si discret soit-il ; chaque fois que le début a été progressif, le diagnostic doit rester douteux et n'être accepté qu'après l'épreuve du temps.

Il est des causes faciles à retrouver :

— les traumatismes crâniens (fracture du rocher);
— les suppurations de l'oreille ;
— une tumeur : de la parotide, de l'angle ponto-cérébelleux.

D'autres seront à rechercher :

— Et en tout premier lieu, *le zona du ganglion géniculé,* première cause à discuter en raison de sa similitude clinique car :
— Si le diagnostic ne souffre pas de difficultés dans la forme complète où la paralysie faciale est alors « attendue », il est parfois bien délicat lorsque la paralysie faciale apparaît comme premier symptôme, que l'éruption manque ou est très fruste, le syndrome infectieux discret. Et nous savons que l'otalgie peut précéder la paralysie « a frigore », les troubles gustatifs se retrouver dans les deux affections.

Il faudra rechercher avec soin :

— des vésicules cutanées ;

— une éruption muqueuse : vésicules au niveau de la bouche, du pharynx, des deux tiers antérieurs de la langue ;
— une adénopathie pré-tragienne.

S'aider du laboratoire :
— hyperlymphocytose avec éosinophilie ;
— lymphocytose rachidienne.

La paralysie faciale est un *élément de nombreux syndromes neurologiques :*

— pour les *méningites :* en dehors de la paralysie faciale, premier signe d'une méningite tuberculeuse chez l'adulte, le tableau est bien différent et rapidement constitué ;
— en fait, c'est seulement lorsqu'elle survient comme unique manifestation clinique que le diagnostic peut être délicat, et c'est tout particulièrement le cas de la *poliomyélite antérieure aiguë.*

Son rôle est apparu tellement important pour certains auteurs, que ZIMMERN n'hésitait pas à dire que « les paralysies faciales " a frigore " n'étaient que des poliomyélites bulbaires à affinité faciale ». Ce qui semble un peu exagéré.

Il est pourtant intéressant de noter la coexistence avec une épidémie de poliomyélite d'une série de paralysies faciales « a frigore » ; certaines de ces paralysies faciales étant suivies de diverses paralysies, d'autres pas. Ce qui peut montrer l'extrême diversité des formes, traduire l'atteinte plus ou moins importante du virus (T. STAPLETON, septembre 1949, à Sheffield).

BAMATTER, MULLER, MARINESCO, STERN, SCHAADT rapportent des cas très nets de paralysie faciale isolée à ponction lombaire positive.

KRISCHEK, au contraire, nie la possibilité d'une paralysie faciale poliomyélitique, qu'elle soit isolée ou même comme premier signe de la maladie.

De ces opinions contradictoires, on retiendra la notion de toujours penser à la possibilité d'une poliomyélite larvée chez un enfant qui présente une paralysie faciale sans causes décelables en période épidémique. C'est dire l'intérêt majeur de *la ponction lombaire.*

Parmi les causes infectieuses :

— *La syphilis,* notion classique, surannée même, peut être à rajeunir en songeant à la recrudescence actuelle de la maladie.
Surtout en période secondaire où le diagnostic sera facilité par le cortège symptomatique habituel et affirmé par les réactions sérologiques.

— *Toutes les infections* peuvent du reste déterminer une névrite faciale, en particulier : la diphtérie donne parfois une diplégie (Rimbaud), le tétanos (forme céphalique de Rose), la grippe, les fièvres typhoïdes, la mononucléose infectieuse.

— *Une lésion dentaire :* au cours de certaines atteintes alvéolo-dentaires, le processus relèverait d'une propagation du phénomène congestif par l'intermédiaire des filets sympathiques du trijumeau, à l'ensemble du sympathique facial et, par là même, aux vaso-nervorum de l'aqueduc de Fallope.
C'est là une notion bien connue des stomatologistes.

— *Une intoxication* enfin, endo ou exogène : diabète, urémie, oxyde de carbone, post-sérothérapique (celle-ci relèverait en fait d'une allergie).

Ces différentes affections éliminées, on porte le diagnostic de paralysie faciale « a frigore ». Cette dénomination implique déjà une étiologie bien précise, mais nous verrons qu'elle n'est pas la seule possible. Le terme de « paralysie faciale fonctionnelle » (Godin) est, lui, trop imprécis ; quant à celui de « paralysie faciale sans cause décelable », il ne tient pas compte des cas où, précisément, on peut en trouver une.

Ce sont ces raisons qui nous ont fait garder l'appellation « a frigore » pour cette paralysie dont les causes peuvent être multiples. Quelles qu'elles soient, le résultat sur le nerf facial est toujours le même et c'est son étude qui a permis de concevoir la pathogénie de la maladie.

Nous allons maintenant voir les éléments que nous apporte l'anatomie pathologique, puis la pathogénie, et, pour terminer, nous analyserons quelques facteurs qui, autres que le froid, peuvent déclencher une paralysie faciale.

ELEMENTS D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La bénignité de la maladie explique qu'il n'y ait guère de données histologiques, du moins dans le stade initial. Un petit nombre de cas ont cependant été décrits.

Minkowski, en 1891, apporta la première étude anatomique.

Déjerine et son école,, puis Kettel, en publièrent plusieurs cas.

De ces différentes constatations, on peut retenir que les lésions siégeaient toujours uniquement sur le troisième segment vertical du VII intra-pétreux, entre son deuxième coude, au-dessous du bord postérieur du canal semi-circulaire horizontal et sa sortie au trou stylo-mastoïdien. Enfin, les lésions s'étendaient à la corde du tympan et au nerf du muscle de l'étrier.

Les auteurs parlent de dégénérescence. Les cylindraxes ont pour la plupart disparu ; ceux qui subsistent sont irréguliers, variqueux, hypertrophiés et enroulés sur eux-mêmes. Il n'existe nulle part de trace de périneurite ni d'endoneurite. Dans la partie périphérique, de la dégénérescence wallérienne se manifeste.

En 1907, André Thomas insistait sur le fait que, si le nerf présentait une infiltration œdémateuse et des lésions de dégénérescence, il n'existait aucun aspect inflammatoire.

Mais ces examens histologiques n'avaient jamais été faits dans des cas récents.

Les nombreuses interventions décompressives pratiquées depuis ont confirmé :

— la localisation presque élective des lésions à la troisième portion du VII ;

— un tronc nerveux très gonflé et étroitement enveloppé par la gaine nerveuse. Dans le trou stylo-mastoïdien, la constriction semble être excessive ;

— dans les cas récents, la partie malade est d'un rouge éclatant ;

— dans les cas plus anciens, elle est moins congestionnée et moins rouge ;

— enfin, dans les cas très anciens, l'aspect du nerf est tout autre : il n'y a plus de renflement ; au contraire, le nerf est plus mince qu'à l'état normal, atrophié, et sa couleur n'est plus rouge mais blanche.

Les cellules voisines du rocher contiennent parfois un liquide rougeâtre et stérile : il s'agit d'un œdème de la muqueuse des cellules mastoïdiennes avec transsudation plus ou moins importante.

Dans certains cas, les parois de l'aqueduc de Fallope sont altérées, friables et parfois même nécrosées (KETTEL). Mais cette nécrose est aseptique comme dans les nécroses par ischémie.

JONGKEES, lors d'une intervention décompressive très précoce pour une paralysie faciale particulièrement douloureuse, a pu confirmer les données antérieurement connues (aspect du nerf et de la corde) et, en prélevant une partie de cette corde, obtenir une préparation histologique de ce cas très frais : « On ne trouve nulle part de trace d'inflammation ... les fibres nerveuses sont clairement dégénérées, du moins en certains endroits. Les gaines de myéline sont très fortement œdématiées. Les cylindraxes montrent des sections de diamètres différents ... Une pièce de la gaine nerveuse également examinée montrait une aspect microscopique tout à fait normal. »

Nous avons dit que la lésion du nerf siégeait presque toujours sur la troisième portion, verticale du VII. Cela n'est pas toujours vrai. CAWTHORNE, dans un article récent, apporte quelques précisions à ce sujet. Il a trouvé très rarement la lésion juste au dehors du trou stylo-mastoïdien ; habituellement, elle se trouve en dedans, à un demi-centimètre du trou ; parfois, elle est plus haut près du coude et, mais rarement, plus haut encore ou voisine du ganglion géniculé.

Un autre point à préciser est le devenir des muscles dénervés de la face. Les muscles de la mimique gardent un an environ leur possibilité de répondre aux influx nerveux, après avoir été dénervés. Les petits muscles de la face, très fragiles, deviennent flaccides et tendent à l'atrophie. Cette atrophie a surtout été étudiée par un auteur anglais : Joséphine COLLIER.

Pour résumer, on peut dire que l'atrophie se traduit par une présence dominante de tissu fibreux, qui va augmenter de plus en plus, arrivant à oblitérer les terminaisons des gaines de Schwann et les plaques nerveuses terminales.

PATHOGENIE

La paralysie faciale « a frigore » n'est pas une névrite, c'est une neuropathie vasculaire. Ceci est maintenant admis pratiquement par tous. Mais avant de voir plus en détails la théorie ischémique de KETTEL (1947) et HILGER (1949), confirmée par les travaux de GODIN (1952), il semble juste de rappeler les travaux de ceux qui, en France, avaient fait plus qu'entrevoir cette théorie.

TARNEAUD en 1930, puis AUDIBERT en 1936, en faisaient l'expression d'une agression portant sur les « vasa nervorum », capable de donner une dégénérescence si le spasme se prolongeait.

DUHOT en 1932 et DESPLATS parlent d'une « ischémie expliquant la paralysie faciale « a frigore » et réalisée par la vaso-constriction ... il s'agirait d'un gonflement du nerf... ».

WORMS et CHAMS, dès 1931, donnaient une définition que l'on a mis vingt ans à retrouver : « La paralysie faciale " a frigore ", écrivaient-ils, est due à un spasme du système vaso-moteur annexé au facial, suffisant pour provoquer un certain degré d'ischémie du tronc nerveux. » Allant même plus loin, ils écrivaient aussi : « Nous croyons que le froid agit par l'intermédiaire des filets sympathiques périphériques sur le système vaso-moteur du nerf facial. »

Tous les auteurs modernes n'en diront guère plus. Récemment, KETTEL et HILGER aux U.S.A., AJNAR HALL en Suède, GODIN à Bruxelles, reprenaient cette théorie en l'étudiant de plus près.

BALLANCE et DUEL, constatant le gonflement œdémateux du nerf dans sa gaine et notamment à sa sortie du trou stylo-mastoïdien, préconisèrent l'intervention qui vise à décomprimer le nerf (1932).

La compression ne peut à elle seule expliquer la paralysie, car il a été démontré que, pour faire disparaître la conduction nerveuse, il faut une compression qui soit suffisante pour détruire le cylindraxe, ce qui pratiquement n'est jamais atteint en clinique.

DERNY-BROWN a particulièrement insisté sur l'importance de la compression œdémateuse sur le nerf. Par ses travaux expérimentaux chez l'animal, il a prouvé que la constriction d'un tronc nerveux provoque un œdème du côté central de l'étranglement, avec arrêt de la

transmission de l'influx nerveux et, suivant l'importance et la durée de la compression, une dégénérescence plus ou moins profonde. Les fibres motrices sont les plus sensibles.

En clinique, la constriction du VII est favorisée par sa disposition anatomique : il est le seul nerf crânien à faire un aussi long trajet dans un canal osseux aussi étroit. D'ailleurs, dans quelques cas de paralysie faciale, une étroitesse particulière du rocher a pu être retrouvée, et les paralysies récidivantes et alternantes doivent y faire penser.

Le froid a des effets analogues à ceux de la compression. Duel a provoqué expérimentalement une paralysie faciale « a frigore » chez des singes par refroidissement local au chlorure d'éthyle, ou par refroidissement et ligature du tronc du nerf ; l'association des deux facteurs augmentant les conséquences pathologiques de l'un et de l'autre. Les lésions macroscopiques et microscopiques ont été les mêmes que chez l'homme.

En clinique, le rôle du froid est indiscutable comme facteur déclenchant et l'on retrouve assez souvent l'exposition du visage à un courant d'air du côté où se produit la paralysie (glace d'automobile ou de wagon de chemin de fer longtemps baissée ; fenêtre ouverte près du lit). Il s'agit d'un refroidissement local. Par ailleurs, la riche vascularisation du VII explique qu'il soit pratiquement le seul nerf si sensible à l'atteinte du froid.

En 1947, Kettel conclut à *une ischémie du nerf* comme cause déterminante de la paralysie.

Toutefois, on conçoit difficilement qu'une ischémie puisse se maintenir aussi longtemps sans qu'intervienne quelque autre facteur, d'autant plus qu'il s'agit de sujets apparemment indemnes de toute autre affection.

C'est pour cette raison qu'Hilger (1949) conçoit dans la pathogénie de la paralysie l'existence d'une *ischémie* et d'une *compression*.

La vaso-constriction entraîne l'ischémie du nerf et la perte de sa conduction. Elle met aussi les capillaires en état d'anoxie et les rend plus perméables, d'où transsudation anormale et œdème du nerf. Le nerf étant enfermé dans un canal osseux, son œdème entraîne sa compression, aggravant encore la perte de conduction.

Enfin (Hilger), un nouvel élément de complication intervient : la compression ne s'exerce pas seulement sur le nerf, mais aussi sur les capillaires veineux et lymphatiques, *ce qui bloque la circulation de retour* et empêche l'évacuation du transsudat qui continue à s'accumuler. D'où importance accrue de l'œdème et de la compression et l'installation d'un cercle vicieux par influence réciproque du blocage

circulatoire et de la compression. Cela explique que ce blocage puisse se prolonger aussi longtemps.

La paralysie faciale observée après neurotonie rétro-gassérienne est attribuée par TERRACOL et GUERRIER au blocage de la méningée moyenne et de sa collatérale, l'artère du ganglion géniculé, c'est-à-dire du pédicule moyen d'irrigation du facial, qui passe par l'hiatus de Fallope avec les deux nerfs pétreux.

De même, après résection des nerfs pétreux pratiquée pour combattre certaines douleurs otitiques, on observe également un certain nombre de paralysies faciales tardives.

Selon GUILLAUME, cette paralysie se présente deux fois sur trois, elle n'est pas due à une traction exercée sur le facial, mais à la section de l'artériole qui irrigue le nerf.

GUILLAUME prétend même que si l'on n'a pas de paralysie faciale, c'est que les nerfs pétreux n'ont pas été coupés, mais seulement des brides durales.

C'est reconnaître que la paralysie du nerf facial peut provenir de la perte de son irrigation, que ce soit par section ou par spasme de l'artère nourricière.

Les travaux de GODIN et les excellents résultats qu'il obtient dans le traitement de la paralysie faciale par infiltration novocaïnique des branches de la carotide externe (faciale, temporale, mastoïdienne) sont encore venus étayer la théorie ischémique de KETTEL et HILGER. Nous étudierons ultérieurement les modalités de ce traitement.

Pour GODIN, la paralysie « a frigore » serait bien la conséquence d'une vaso-constriction des artères qui irriguent le facial. L'atteinte du VII supérieur, l'atteinte de la fonction gustative, l'hyperacousie limitent l'atteinte du nerf à sa portion pétreuse et plus exactement au canal de Fallope. On peut ainsi éliminer une participation du pédicule artériel interne qui dépend de l'artère auditive interne (absence de déficit cochléaire, vestibulaire ou cérébelleux). La vaso-constriction intéresserait donc seul le pédicule moyen, issu de la méningée, et le pédicule externe issu de l'auriculaire postérieure.

GODIN précise que la rapidité obtenue dans la récupération des premiers mouvements après infiltration novocaïnique est attribuable au fait que l'action sympathicolytique provoquée au niveau de l'artère temporale et faciale s'est étendue aux ramifications de la méningée moyenne, collatérale de la maxillaire interne, et y a levé le spasme générateur d'œdème et d'ischémie au niveau du nerf.

Le blocage novocaïnique de l'artère faciale a également pour but de maintenir une bonne irrigation au niveau du nerf et des muscles de la face atteints par la paralysie.

De même, l'infiltration de l'artère mastoïdienne a pour but d'obtenir un effet sympathicolytique sur sa collatérale, la stylo-mastoïdienne, chargée de l'irrigation du facial dans son trajet mastoïdien.

Les résultats obtenus, dit GODIN, tendent à prouver que c'est bien à la suite d'une vaso-constriction et d'une ischémie consécutive que la paralysie faciale s'est produite. Et l'on peut logiquement admettre qu'elle s'est produite par le mécanisme inverse de celui des infiltrations et que, cette fois, c'est une action sympathicotonique, vaso-constrictive, provoquée par le froid dans la région temporo-mastoïdienne, qui s'est étendue aux autres branches de la carotide externe, et notamment aux artères nourricières du nerf dans son trajet pétreux.

Nous le verrons plus loin, SKINNER, en 1950, a obtenu des résultats semblables en injectant des doses progressivement croissantes d'histamine. Cette substance produit une vaso-dilatation sur les branches de la carotide et son action est donc identique à celle des infiltrations novocaïniques.

Cette similitude dans les résultats renforce encore la théorie vasomotrice de la paralysie faciale « a frigore ».

Cependant, si le spasme peut être considéré comme le premier maillon de la chaîne du processus qui provoque la paralysie faciale, et *le froid* un facteur déclenchant très plausible, il n'est pas le seul possible.

D'autres étiologies ont pu être retenues :

a) *Des causes locales :* infection ou traumatisme de voisinage (avulsion dentaire, simple réflexe à partir d'une épine irritative).

b) *L'allergie :* là comme ailleurs, elle peut être souvent incriminée mais plus difficile à prouver. De multiples observations retrouvées dans la littérature et mettant en cause tantôt un facteur alimentaire, tantôt un facteur médicamenteux, nous retiendrons celle de WILD et FIX, de Strasbourg, pour sa valeur expérimentale.

Il s'agit d'un opéré avec pansements paraffinés qui fait une paralysie faciale sans cause. Divers traitements restent sans résultats. On supprime les pansements paraffinés : la paralysie guérit. Sans hésiter, les auteurs remettent la paraffine et obtiennent à nouveau une paralysie faciale qui disparaît à la suppression du toxique. Des tests cutanés à la paraffine se révèlent très fortement positifs. Les auteurs concluent à une paralysie faciale par œdème du nerf.

Cette observation est à rapprocher des paralysies faciales après sérum antitétanique.

c) *Le facteur hémorragique :* AUDIBERT, MATTEI et PAGANELLI pensent qu'un terrain vasculaire déficient est un facteur favorisant

dans le déclenchement de la paralysie faciale (artériosclérose, hypertension artérielle). Cette dernière pourrait être à l'origine d'hémorragies soudaines dans le canal de Fallope (FROMENT).

En fait, nous voyons le plus souvent la paralysie faciale demeurer la seule manifestation chez un sujet par ailleurs parfaitement bien portant.

d) *Le facteur familial :* on a souvent trouvé des « familles à paralysie faciale ». Il peut s'agir bien sûr de coïncidences. Il est possible aussi que certains caractères congénitaux ou héréditaires favorisent l'apparition d'une paralysie faciale. Une déhiscence du canal de Fallope par exemple avec VII trop exposé, ou une déficience vasomotrice à son niveau.

e) *Le facteur émotif :* la peur intense, la colère peuvent entraîner une paralysie faciale « a frigore » (ARRIETA, BERGONZI, GARCIN et KETTEL). Ces paralysies faciales sont exceptionnelles. Elles ne traduiraient que le tout premier stade de la paralysie, car elles guérissent très vite et les réactions électriques sont normales.

f) *L'hypothèse virale* de la paralysie faciale et ses rapports avec le virus du zona, de la varicelle, de l'herpès simple, a été soulevée, mais les expérimentations n'ont pas été concluantes.

Bref, la liste pourrait être longue des facteurs déclenchants possibles. Bien souvent le problème reste entier. Est-ce le froid, une émotion, l'allergie ? Existe-t-il des traits communs avec la maladie de Ménière, avec la migraine ? Il est certes plus que probable que l'on rassemble sous le nom de paralysie faciale « a frigore » des affections disparates. Mais cette réserve faite, il n'en est pas moins vrai que l'on a affaire à un syndrome très particulier qui revêt l'allure d'une affection idiopathique.

EVOLUTION ET SEQUELLES

La paralysie faciale « a frigore » est souvent décrite comme une affection bénigne qui guérit toute seule. Or, s'il est exact que dans 80 à 90 % des cas la guérison totale survient en quelques semaines, il n'en reste pas moins *près de 15 %* qui ont une récupération très lente et incomplète ou laissant des séquelles.

1) *Dans la majorité des cas,* la récupération s'amorce dès les premiers jours, d'abord au niveau du VII supérieur, et la guérison s'obtient en moins de deux mois. Parfois beaucoup plus rapidement. La moyenne de durée des paralysies faciales retrouvées dans la littérature est de six à sept semaines. Dans l'ensemble, la maladie est plus courte chez les malades âgés de moins de vingt ans.

2) *Plus rarement,* la guérison ne survient qu'après plusieurs mois, due à un début tardif de la récupération ou à une récupération lente après un début précoce. Mais il n'y a guère de guérison totale où la récupération n'ait pas commencé avant deux mois, ni de cas où elle se soit poursuivie plus d'un an après le début de la paralysie.

Il est enfin des formes laissant des séquelles ; leur pourcentage est très variable selon les auteurs (Bloch, Bourgeois et Aboulker : 10 % ; Tickle : 10 à 15 % ; Cawthorne et Haynes : 15 % ; Kettel : 15 à 25 % ; Smith : 25 % ; Bonduelle : 38 % ; Verjaal : 32 %).

LES SEQUELLES DEFICITAIRES

Après un an, on peut parler de séquelles définitives. Le degré du déficit résiduel est variable ; il est exceptionnel qu'il n'y ait aucune récupération. Même avec de grosses séquelles, l'impossibilité de l'occlusion de l'œil est exceptionnelle : si elle persiste longtemps, elle expose à des lésions cornéennes traumatiques et infectieuses (conjonctivites, kératites).

Le passage à la spasmodicité n'est pas obligatoire dans les formes graves, mais il est fréquent. C'est la complication la plus grave de la paralysie faciale qui devient désormais incurable.

Il s'amorce en général après quelques mois d'évolution.

La contracture est fréquemment annoncée par le retour précoce de la tonicité dans certains muscles. La percussion des muscles de la face, comme pour la recherche du signe de Chvostek, déclenche parfois une contracture fasciculaire et même un hémispasme.

Au début, la contracture reste discrète : les traits se dévient ; la commissure labiale s'élève, les rides frontales se creusent, la fente palpébrale devient plus étroite. Ainsi se trouve rétablie la symétrie du visage faisant croire au malade à une récupération. Mais plus tard, elle entraîne une telle contraction permanente de l'hémiface paralysée qu'elle ferait croire à première vue à une paralysie du côté opposé. C'est le seul exemple connu de contracture dans une affection d'un nerf périphérique.

Sur ce fond de contracture permanente, se greffent *des secousses cloniques.* Il s'agit de spasmes survenant par crises. D'abord localisés aux paupières, puis à l'aile du nez et à la commissure labiale, enfin étendus à tous les muscles de l'hémiface paralysée. Ces spasmes se produisent généralement au cours de la mimique, mais ils sont synchrones au clignement spontané des yeux, de telle sorte qu'ils ont une apparence spontanée si l'on n'y regarde de près.

A l'occasion des mouvements, on remarque que les mouvements dissociés ne sont plus possibles, le malade activant globalement tous ses muscles. Il en résulte des synergies paradoxales ; ainsi l'occlusion de l'œil s'associe à une contraction du muscle frontal.

L'hémispasme facial post-paralytique est d'intensité variable. Dans certains cas légers, il demeure infra-clinique et *devra donc être distingué de l'hémispasme essentiel* ou « tic de la face ». Dans ce dernier, entre les crises il n'y a ni paralysie, ni contracture permanente. Enfin les réactions électriques ne sont pas modifiées.

L'hémispasme facial ne doit pas être confondu non plus *avec l'hémicontracture faciale* observée dans certains syndromes protubérantiels. Si, à première vue, la confusion est cliniquement possible, elle ne résiste pas à un examen attentif : dans l'hémicontracture, les bouffées spasmodiques font défaut, mais on peut observer des myokymies. A l'électromyographie, on retrouvera une activité riche au repos et cette activité n'est pas modifiée par les mouvements volontaires.

La possibilité de séquelles déficitaires et d'hémispasme facial souligne encore la nécessité de ne pas laisser évoluer trop longtemps une paralysie faciale, d'instituer d'urgence un traitement énergique et proportionné à la gravité de la paralysie. C'est le mérite des examens électriques de pouvoir justement nous éclairer sur l'importance de la dénervation et sur les chances d'une récupération par une thérapeutique seulement médicale.

LES REACTIONS ELECTRIQUES

On distingue :

1) *L'électro-diagnostic classique* dit de *stimulation :*
   — excitation galvanique et faradique du nerf, des muscles ;
   — la chronaxie ;
   — la climalyse ;
   — la réaction de dégénérescence.
2) *L'électro-myographie* ou électro-diagnostic *de détection.*
3) *Les épreuves plus modernes.*

I. — ELECTRO-DIAGNOSTIC CLASSIQUE

Disons d'emblée que beaucoup d'auteurs modernes (KETTEL, JONGKEES...) n'accordent plus de valeur à ces anciens tests galvaniques et faradiques. Cependant leur opinion n'étant pas unanimement partagée, une routine les faisant encore très souvent figurer dans les comptes rendus des examens électriques, il est peut-être bon d'en rappeler les grandes lignes, ce qui nous permettra de voir au passage les critiques dont ils sont l'objet, et ce qu'on en peut garder, en épurant un certain nombre de facteurs responsables d'ambiguïté.

L'électro-diagnostic classique utilise l'excitation au niveau du tronc nerveux ou du point moteur ou du muscle par des courants :
— faradiques (courants brefs) ;
— galvaniques (courants lents).

Le muscle normal est sensible au faradique et au galvanique :
— le rapport des seuils F et G est $\leqslant 2$;
— la contraction est brusque, en éclair.

La chronaximétrie utilise deux éléments :
— La rhéobase : intensité minimum d'un courant de durée indéfinie pour avoir la réponse seuil.

— La chronaxie : temps minimum de passage d'un courant égal au double de l'intensité de la rhéobase pour avoir la réponse seuil.
Elle est de *0,2 à 0,7 milliseconde* pour la face.
C'est un chiffre caractéristique d'une structure nerveuse. Elle constitue le test le plus sensible, le plus fidèle et le plus physiologique de l'électro-diagnostic de stimulation.

— La climalyse mesure la capacité à introduire dans le circuit pour éliminer la contraction musculaire avec le courant galvanique. *Elle est ⩽ 2 microfarads.*
Un chiffre de 3 à 5 microfarads correspond à un ralentissement léger. Un nerf complètement dégénéré se solde par un muscle dont la contraction lente n'est pas éliminée par de fortes capacités, 60 microfarads, par exemple.

On parle d'*hyper,* ou *d'hypo*-excitabilité *galvanique* suivant que l'intensité du courant est inférieure ou supérieure à la rhéobase du côté sain. Or, la rhéobase varie avec les conditions expérimentales, d'où la fragilité des indications fournies par le seuil galvanique.

L'examen en courant galvanique ne présente qu'un caractère qualitatif et sert à l'établissement de la chronaxie.

Il y a *hypo-excitabilité faradique* lorsque le rapport entre le seuil faradique et le seuil galvanique dépasse 2. Puis le rapport devient 4, 5, 10 et plus.

Les réactions anormales sont groupées sous le nom de réaction de dégénérescence : R.D. (Erb), ou mieux de ralentissement : R.R. (R. Humbert), terme qui prévaut en n'ayant pas le sens péjoratif du précédent.

La R.R. légère :

— le rapport des seuils galvanique et faradique dépasse 2 ;
— absence de secousse lente ;
— augmentation discrète de la chronaxie (× 5);
— augmentation discrète de la climalyse (3 à 5).

La R.R. partielle caractérise la persistance d'axones valables :

— au niveau du nerf : hypo-excitabilité faradique et galvanique ;
— au niveau du muscle : hypo-excitabilité faradique accroissant le rapport des seuils (3, 4 ou 5); mais à la stimulation galvanique, on trouve à côté des fibres rapides des fibres lentes, ce qui montre que la réaction de ralentissement est partielle et non totale ;
— la chronaxie : × 10 ou plus ;
— la climalyse : 10 à 15 microfarads.

La R.R. « totale » ou plutôt globale :

— au niveau du nerf : inexcitabilité faradique et galvanique ;
— au niveau du muscle : inexcitabilité au faradique ; secousse très lente au galvanique ;
— la chronaxie est très élevée ;
— la climalyse dépasse 40 à 50 microfarads.

Un tel tableau donne l'impression d'une progression homogène. Il n'en est rien. La dégénérescence légère est déjà partielle et la dégénérescence partielle reflète le fait qu'au sein d'un muscle, il existe un mélange de fibres saines et de fibres dégénérées.

D'autre part, les réactions électriques constituant la réaction de dégénérescence ne signent pas forcément la dégénérescence. Elles peuvent se rencontrer dans :

— la régénération ;
— *le refroidissement ;*
— *les vaso-constrictions,* etc.

Et les connaissances que nous avons de la pathogénie de la paralysie faciale « a frigore » nous montrent bien ici le peu de valeur d'une réaction de dégénérescence pour affirmer une dénervation.

La R.D. traduit, au moyen de langages différents, le ralentissement de la contraction musculaire. Elle n'apporte aucune indication étiologique.

L'expression réaction de dégénérescence (R.D.) doit donc être remplacée par celle de réaction de ralentissement (R.R.). Le terme partiel montre bien l'atteinte de certaines fibres par rapport aux fibres saines ; par contre, les expressions totale ou complète induisent trop souvent une impression de gravité, voire d'irréversibilité, et doivent être rejetées. Il importe de leur substituer le terme global et les nuances d'homogène ou d'hétérogène.

Enfin, *cet examen est inutile avant quinze jours* d'évolution.

Valeur pronostique

R.R. partielle :

Traduirait une lésion de gravité moyenne ; mais se garder de faire un pronostic favorable.

R.R. globale :

Signerait une lésion grave, longue à guérir ; mais plus son installation est tardive, plus la lésion est légère.

Une « réaction de dégénérescence totale » a longtemps été considérée comme la signature d'une lésion irréversible, alors qu'elle tra-

duit une dénervation qui peut n'être que temporaire. Elle n'affirme en réalité : ni la gravité, ni le caractère définitif. Elle est d'apparition tardive (quinzième jour) et ne permet absolument pas de prévoir la récupération fonctionnelle : en retard sur la clinique, c'est donc un mauvais test évolutif.

Pour CAWTHORNE, si après un mois :
— la réponse au faradique est négative ;
— il n'y a aucun signe de mouvement spontané ;
il faut intervenir chirurgicalement.

KETTEL et MAXWELL, au contraire, pensent que :
— si une réponse au faradique positive est d'un bon pronostic ;
— une réponse négative au faradique ne permet pas de conclure, car ils ont vu récupérer presque totalement des paralysies faciales avec inexcitabilité faradique.

Enfin, *l'inexcitabilité galvanique du muscle* signe la fibrose dégénérative et seules les interventions palliatives sont alors justifiées.

CONCLUSIONS (et nous donnons ici celles du rapport de G. BOURGUIGNON et R. HUMBERT au *III^e Congrès des Médecins Electro-Radiologistes* en 1949) :

— Les mesures des seuils galvanique et faradique sont condamnées à disparaître. Ces appréciations ne reflètent absolument pas l'excitabilité. Il n'y a pas une excitabilité galvanique et une excitabilité faradique, mais des réponses différentes à des formes d'excitation différentes.

— Suppression des expressions « hyper et hypo-excitabilité galvanique ».

— Remplacement de R.D. par R.R., et de la qualification « totale » par celle de « globale ».

— La seule valeur quantitative valable reste la chronaxie.

En fait, l'électro-diagnostic présente un double aspect : l'électro-diagnostic de stimulation et l'électro-diagnostic de détection ou électromyographie. Ces deux formes ont le caractère d'un tout. L'apparition des signes de la R.R. doit engendrer nécessairement une exploration par électromyographie. Celle-ci nous permettant d'explorer l'intimité neuro-musculaire à l'échelle histologique.

II. — L'ELECTROMYOGRAPHIE

Nous empruntons ces données à J. Dumoulin, G. de Bisschop et F. Thiébaut.

A) Définition

L'électromyographie permet d'étudier directement *l'activité neuro-musculaire* en mesurant les différences de potentiel entraînées par la contraction du muscle sous l'effet de l'influx nerveux (courants d'action musculaires).

A la base de cette méthode, *la notion physiologique d'unité motrice*. Elle répond à une réalité anatomique : chaque fibre nerveuse est solidaire d'un certain nombre de fibres musculaires. L'unité est constitué par le *moto-neurone*, ou unité motrice terminale (Sherrington), ou grappe myo-neurale (Lapicque) :

— un neurone ;
— un cylindraxe émis par ce neurone ;
— les fibres musculaires auxquelles se distribuent les arborisations terminales de ce cylindraxe.

B) Appareillage

L'enregistrement des potentiels d'action musculaires dont les fréquences sont élevées nécessite l'emploi de l'oscillographe à rayons cathodiques dont les déplacements du spot sont enregistrés par une caméra.

L'appareillage comporte également un haut-parleur et un enregistreur magnétique. L'enregistreur magnétique enregistre les potentiels d'action et permet de les reproduire ultérieurement sur l'oscilloscope pour pouvoir étudier un passage qui aurait retenu l'attention. Ce haut-parleur renseigne sur la durée des courants d'action. Ceux-ci, par exemple, donneront des sons aigus pour la fibrillation. Lors de l'enfoncement de l'aiguille, le son est aussi un bon guide et aide à localiser une unité motrice.

Enfin, un dispositif stimulateur complète l'appareillage.

Les courants d'action d'un muscle sont dérivés au moyen d'électrodes. Les électrodes le plus couramment employées sont les aiguilles de Bronk, intra-musculaires, permettant d'étudier non plus l'activité globale d'un muscle, mais une seule unité motrice, presque isolée des potentiels des fibres voisines.

C) L'électromyogramme normal

1) Au repos :

L'électromyogramme d'un muscle normal au repos ne montre *aucune activité électrique : la ligne de base* de l'électromyographe reste parfaitement *rectiligne,* et on a un silence complet au haut-parleur. L'activité tonique du muscle au repos n'a, dans les conditions techniques actuelles, aucune résultante électrique.

2) Contraction volontaire :

La pointe de l'aiguille de Bronk enfoncée dans le muscle se trouve à proximité d'une des unités motrices qui le composent. Lors de la contraction, *l'unité motrice explorée émet un courant d'action.* C'est ce courant qui s'inscrit sur l'écran cathodique comme une onde dont la durée est de quelques millisecondes et l'amplitude de quelques centaines de microvolts. Cette onde de forme triphasique va se répéter le long de la ligne de base à la fréquence de 4 à 12 par seconde.

L'augmentation de la force déployée par le muscle ne peut se faire que par deux mécanismes :

— par *sommation temporelle :* c'est-à-dire par l'augmentation de la fréquence de battement de l'unité motrice ;
— par *sommation spatiale :* c'est-à-dire par le recrutement de nouvelles unités motrices.

C'est ce dernier mécanisme qui est de loin le plus important *pour le muscle normal.*

En d'autres termes, au cours d'une contraction musculaire volontaire, croissante, l'électromyogramme va passer par trois stades successifs :

a) *Contraction légère :*

— une seule unité motrice entre en activité ;
— sur l'écran : *des pointes isolées* sur une ligne de base rectiligne.
Buchtal appelle « *tracé simple* » l'électromyogramme formé d'une ou plusieurs unités motrices.

b) *Lorsque la contraction s'intensifie :*

De nouvelles unités motrices entrent en activité, le tracé s'enrichit de plus en plus, la ligne de base disparaît.

L'amplitude générale du tracé augmente.

C'est le *stade intermédiaire.*

c) *Lorsque la contraction devient maximale :*

Le nombre d'unités motrices est tellement élevé que leurs courants d'action interfèrent sans cesse, l'amplitude du tracé augmente encore. C'est le stade d'interférence.

3) *Caractéristiques du courant d'action de l'unité motrice :*

— L'amplitude se situe généralement entre 100 et 500 microvolts.
— La durée varie entre 3 et 6 millisecondes (c'est le caractère le plus constant).
— La forme : le plus souvent, le potentiel d'unité motrice est triphasique, mais il peut être mono, bi ou polyphasique.
— Le rythme : l'unité motrice émet un potentiel d'action qui se répète à la fréquence de 4 à 12 par seconde.
— Suivant l'âge : la durée du potentiel d'unité motrice augmente avec l'âge.

Il faudra se garder de poser un diagnostic sur l'étude d'une seule unité motrice.

Enfin, on peut enregistrer avec des électrodes de surface l'électromyographie globale. Les enregistrements globaux peuvent être intégrés et l'on aura alors une courbe qui reflète à chaque instant le nombre d'unités motrices en action.

D) L'électromyogramme pathologique

L'électromyogramme normal peut être perturbé par deux processus pathologiques différents :

1° La diminution du nombre des unités motrices.
2° L'altération du tracé électrique de chaque unité motrice, leur nombre restant inchangé.

A ces deux aspects caractéristiques correspondent des lésions de la grappe neuro-myonique à des niveaux différents et les deux grands syndromes électromyographiques : le syndrome neurogène et le syndrome myogène. Le premier seul nous retiendra ici.

On rencontre *le syndrome neurogène* dans la paralysie faciale, dans les lésions traumatiques des troncs nerveux, et aussi dans la poliomyélite, la sclérose latérale amyotrophique, les polynévrites.

I) DENERVATION TOTALE

1) Au repos :

Quelle que soit l'étiologie de l'affection, les électromyogrammes des muscles totalement dénervés ont un caractère commun : *l'activité électrique spontanée au repos.*

Contrairement au muscle normal d'où l'on ne peut, lorsqu'il est relâché, dériver le moindre courant, *la fibre musculaire dénervée,* privée de toute inhibition centrale, ayant perdu sa faculté d'accommodation, *pulse pour son propre compte.* Ces *potentiels spontanés,* dits « potentiels de dénervation », apparaissent *une quinzaine de jours* après la lésion, persistent durant des années et ne disparaissent qu'avec la réinnervation ou la dégénérescence fibreuse du muscle atrophié.

On décrit généralement *deux types de potentiels de dénervation :*
— les potentiels de fibrillation ;
— les potentiels lents de dénervation.

a) Potentiels de fibrillation :

Ce sont des potentiels *brefs,* mono ou biphasiques, *d'amplitude faible,* inférieure à 200 microvolts, et battant à un *rythme lent* et régulier de 4 à 10 par seconde ; leur durée est de 1 à 2 millisecondes.

Au haut-parleur, ils donnent un son bref et sec, très différent du potentiel d'unité motrice.

La fibrillation est un *signe cardinal de dénervation,* sa détection permet d'affirmer qu'il y a destruction de la cellule nerveuse ou solution de continuité entre la fibre musculaire et son neurone moteur.

b) Potentiels lents de dénervation :

Plus rares que la fibrillation, ils sont aussi un signe certain de dénervation. Ces potentiels apparaissent spontanément et s'inscrivent sur l'écran de l'oscillographe comme une onde diphasique formée d'une déclinaison aiguë de 200 à 1.000 microvolts, suivie d'une phase de signe opposé de longue durée et de bas voltage.

Leur rythme est lent comme les précédents.

2) A LA CONTRACTION VOLONTAIRE :

Le tracé reste inchangé : il n'y a *aucune activité volontaire.*

Un signe certain de l'interruption complète du nerf facial sera la détection de potentiels de dénervation dans tous les muscles dépendant de ce nerf et d'aucune unité motrice à l'essai de contraction volontaire.

II) DENERVATION PARTIELLE

1) AU REPOS :

Dans une parésie grave, un nombre plus ou moins important de neurones moteurs détruits sont inactifs, les fibres musculaires acquiè-

rent une activité autonome et on enregistrera *des potentiels de dénervation* comme dans une paralysie totale.

2) A LA CONTRACTION VOLONTAIRE :

La motilité volontaire étant conservée en partie, on verra au moment d'une contraction active, *des potentiels d'unité motrice* s'ajouter sur le tracé.

Puisqu'il ne reste plus dans le muscle que quelques unités motrices (*tracés appauvris*), le recrutement spatial n'est plus possible. Lors d'une tentative de contraction maximale, l'électromyogramme reste du type « *tracé simple* ». Cette carence est compensée dans une très faible mesure par la sommation temporelle qui se traduit par une augmentation de la fréquence de battement de l'unique unité motrice ; celle-ci peut atteindre 50 à 70 par seconde. On aura donc un *tracé simple* de potentiels d'unité motrice *à fréquence élevée* (*tracé simple accéléré*) ou parfois même un tracé *intermédiaire*.

On peut ainsi affirmer la persistance de la conduction nerveuse même si la paralysie est complète.

III) LA REINNERVATION :
POTENTIELS DE REINNERVATION

Au cours d'une tentative de *mouvement volontaire*. on voit apparaître sur les tracés caractéristiques de dénervation, *des ondes polyphasiques de faible amplitude :* 50 à 500 microvolts, de longue durée : 5 à 50 millisecondes. Ce sont des potentiels de réinnervation ou potentiels naissants « nascent motor units ».

Ces potentiels sont du plus haut intérêt pronostique : ils permettent de prévoir la récupération fonctionnelle car ils précèdent de plusieurs semaines, parfois davantage, l'apparition des premiers mouvements volontaires, qui eux-mêmes précèdent le retour de l'excitabilité du nerf au faradique et au galvanique.

Les potentiels en cours de récupération vont augmenter d'amplitude, perdre leur caractère polyphasique et se rapprocher de plus en plus des caractères d'une unité motrice normale.

Par ailleurs, la disparition des fibrillations au repos est un des premiers signes de la régénération de l'axone.

Dans l'ensemble, la présence de fibrillation a plus d'importance que celle d'unité motrice.

Dans les paralysies faciales vues tôt, l'électromyographie sera demandée dès le douzième jour. S'il n'existe pas de fibrillations, l'électromyographie sera répétée jusqu'à la sixième semaine, après le début de la paralysie.

Dans les paralysies vues tard : six semaines ou plus, un seul examen est suffisant pour savoir s'il y a ou non des fibrillations.

Voici deux statistiques qui montrent la valeur pronostique de l'existence de fibrillations dans la paralysie faciale « a frigore » :

- *Sur 92 paralysies faciales « a frigore »* (LAUMANS, JONGKEES) :

Fibrillations	*Syncinésies*	*Contracture*	*Récupération incomplète*	*Récupération complète sans syncinésies ni contracture*
Présentes 69	67	57	62	2
Absentes 23	3	3	2	20

- *Sur 96 cas à début récent* (TAVERNER, 1955) :

Fibrillations	*Récupération incomplète*	*Récupération complète*
Présentes 51	49	2
Absentes 45	1	44

En conclusion, il faut s'attendre à une récupération incomplète quand il existe des fibrillations ; par contre, leur absence fait espérer la récupération complète. Cette valeur pronostique peut d'ailleurs être étendue à toutes les formes de paralysie faciale périphérique, traumatiques en particulier.

Le seul reproche que l'on puisse faire à l'électromyographie est « qu'elle est inutile comme guide immédiat » (KETTEL).

Les fibrillations n'apparaissent que *vers le quinzième jour*. Nous ignorons donc l'état du nerf durant les deux premières semaines, et, lorsqu'apparaissent les premières fibrillations, il peut être trop tard : les axones répondant aux fibres musculaires présentant ces fibrillations ont déjà dégénéré. MATTHEWS fait cependant remarquer que cette dégénération n'obéit pas à la loi du tout ou rien : tous les axones ne dégénèrent pas forcément. Les lésions conservent un état réversible, lequel peut persister six à douze semaines après le début de la paralysie. Ainsi s'explique le retour rapide des fonctions après décompression chirurgicale.

Nous rappelons, au passage, les termes qui précisent le degré de l'atteinte du nerf au cours d'une paralysie faciale, surtout employés pour les traumatismes.

Il faut distinguer, avec SEDDON, trois types de lésion :

1) *La neurapraxie* ou *sidération nerveuse :*
   — sans lésion anatomique.

2) *L'axonotmèse* ou *contusion nerveuse :*
   — les axones sont interrompus ;
   — mais le neurilemme est intact.

3) *La neurotmèse* ou *section nerveuse :*
   — les axones
   — et le neurilemme } sont sectionnés.

Il est de règle que, pour la neurapraxie et l'axonotmèse, la réinnervation spontanée s'obtienne après un temps de quelques semaines à plusieurs mois. Mais pour la neurotmèse, il est nécessaire d'intervenir chirurgicalement.

L'électromyographie ne permet pas de faire un diagnostic différentiel précoce de ces trois types de lésions, mais elle apportera très rapidement la preuve de la régénération.

E) Eléments de pronostic

Pour le pronostic comme pour le diagnostic, l'interprétation correcte des données électriques exige une connaissance clinique parfaite des cas étudiés. Il ne faudra donc jamais omettre de donner ces précisions à l'électro-radiologiste.

1) PRONOSTIC PRÉCOCE ENTRE DEUX ET TROIS SEMAINES :

Si cliniquement la paralysie n'est *ni totale, ni complète ;* ou bien l'activité électrique n'est pas troublée ou bien on trouve une dénervation seulement partielle, tracés appauvris à fréquence élevée (tracé simple accéléré).

Ici la guérison est habituelle, mais la possibilité de signes plus ou moins discrets de spasme n'est pas exclue.

Si cliniquement la paralysie est totale et complète :
— la dénervation peut être totale et le pronostic alors réservé ;
— la dénervation peut être partielle et le pronostic meilleur, mais si la guérison peut survenir en 2 ou 3 mois, elle a de fortes chances de s'accompagner de spasme, surtout s'il existe de la fibrillation.

C'est en fait *l'évolution de ces tracés* qui fera envisager un meilleur pronostic sur :

— la disparition des fibrillations au repos ;

— l'apparition des potentiels de réinnervation et l'enrichissement progressif du tracé aux examens successifs.

2) Pronostic éloigné entre deux et trois mois :

a) *La clinique montre une amélioration :* l'électromyographie peut permettre de déceler le spasme au début.

b) *La clinique montre une amélioration discrète :* l'électromyographie décèle un début de réinnervation qui précède les autres signes.

c) *La clinique ne montre pas d'amélioration* et les signes de dénervation globale persistent : le pronostic est très réservé.

3) Pronostic tardif :

a) *Aucune amélioration clinique,* absence de signes de réinnervation : le pronostic est définitivement compromis.

b) *La récupération clinique est incomplète* et l'on trouve :

— soit des tracés riches et le pronostic est relativement bon ;

— soit des tracés pauvres et le pronostic est moins bon.

Mais le résultat fonctionnel risque dans ces deux cas d'être médiocre en raison du spasme.

F) Les signes de spasme

Parallèlement à la réinnervation, peuvent apparaître les signes de spasme. Pour l'étudier, on utilise deux ou trois aiguilles pour l'électromyographie des muscles frontal, orbiculaire, et releveur de la lèvre supérieure.

1° *Au repos* apparaissent des potentiels de fibrillation.

2° *Sur cette activité* se greffent *des décharges répétitives* spontanées en apparence : ce sont des bouffées de potentiels synchrones dans les muscles explorés et synchrones au clignement des yeux. On peut déclencher ces bouffées en provoquant le clignement des yeux par un moyen quelconque.

3° *L'activité volontaire* permet de faire une étude qualitative et quantitative de la réinnervation.

1) L'étude qualitative :

Elle montre des troubles de l'innervation réciproque.

— *Si la réinnervation est totale,* chaque tentative de mouvement provoque la contraction en masse de tous les muscles, les mouvements différenciés ne sont plus possibles et le maximum d'intensité ne s'observe pas nécessairement dans le muscle que le sujet voulait activer.

— *Si la réinnervation est partielle* comme on peut le voir au début de la réinnervation, on constate que tel muscle qui ne peut pas être activé volontairement, est activé par un autre mouvement ; ainsi le frontal qui ne s'active pas à la tentative d'écarquillement des yeux, sera activé par la fermeture des yeux ou par le découvrement des dents ; de même le releveur de la lèvre supérieure qui ne s'active pas à la tentative de découvrement des dents, sera activé par la fermeture des yeux ou par l'écarquillement des yeux.

2) L'étude quantitative :

Elle permet d'apprécier la richesse de la réinnervation. Cette richesse peut se traduire de deux manières différentes d'inégale valeur fonctionnelle :

— Soit par *la plus ou moins grande richesse des tracés* d'activité volontaire ; où l'on peut distinguer des unités motrices pulsant à des fréquences élevées et dans ce cas, plus riche est le tracé, meilleur est le pronostic.

— Soit par une *augmentation d'amplitude des potentiels* (dépassant le millivolt) alors que le tracé reste pauvre en unités motrices et, dans ce cas le pronostic est moins favorable.

Enfin un spasme intense, tout en indiquant une riche réinnervation est souvent plus gênant qu'une réinnervation moins riche.

La paralysie faciale guérit sans spasme quand il n'y a pas eu dégénération nerveuse, ou bien quand la dégénération nerveuse a été très limitée.

G) Evolution électrique après traitement chirurgical

Après une intervention sur un nerf : décompression, suture, greffe, le cas à envisager est à peu près identique à celui d'un traumatisme de ce même nerf.

L'électromyographie nous montrera si la réinnervation est en bonne voie ou si elle est arrêtée, et dans ce cas, sa valeur sera capitale pour décider une réintervention.

Si tout se passe normalement, on constate au début une diminution des potentiels de dénervation qui font place à des potentiels polyphasiques de faible amplitude (potentiels de réinnervation), ceux-ci étant ensuite remplacés par des unités motrices normales.

III. — LES EXAMENS PLUS RECENTS

C'est le test de conduction nerveuse ou *test d'excitabilité nerveuse*, introduit par LAUMANS.

Il s'agit de provoquer par excitation électrique du nerf facial, la contraction des muscles faciaux.

La valeur-seuil d'excitation est déterminée par la mesure de l'intensité du stimulus minima, nécessité pour produire la contraction musculaire. Il faut disposer d'un stimulateur capable de produire des stimuli mesurables dans leur intensité et leur durée. Ce test peut donc avoir une base quantitative et permet ainsi de comparer les résultats d'examens répétés, chaque jour si nécessaire.

Si une lésion nerveuse bloque la conduction des impulsions nerveuses, l'excitation du nerf en un point proximal à la lésion ne produit pas de contraction dans les muscles correspondants. Cette perte de conduction peut résulter de n'importe quel dysfonctionnement du nerf (une neurapraxie par exemple). Mais si une excitation distale par rapport à la lésion reste sans réponse, cela implique la dégénération de la partie périphérique du nerf.

Si, au contraire, il n'existe qu'un blocage transitoire de la conduction, l'excitation du tronc du nerf au-dessous du niveau de la lésion entraîne une contraction rapide des muscles et cela pendant toute la durée de la paralysie.

Pour RICHARDSON et WYNN-PARRY, la persistance d'une excitabilité nerveuse normale au-delà du septième jour de paralysie est d'excellent pronostic. Il faudra pourtant refaire un examen deux semaines plus tard pour être certain qu'une dégénération n'est pas en train de se produire.

A) Technique

Différents procédés ont été décrits. Nous rapportons celui de LAUMANS et JONGKEES. Ils emploient un stimulateur électronique (production maximum 20 milli-ampères). L'électrode produisant le stimulus est une petite platine métallique circulaire de 1 cm de diamètre, fixée au centre d'un bloc isolant, lequel est adapté à un serre-tête.

L'électrode est placée en avant du conduit auditif externe de telle manière que le bord supérieur du bloc reste contre le bord inférieur de l'arcade zygomatique. La forme du bloc est telle que, dans cette position la platine se trouve en projection sur l'endroit où le tronc du VII se divise en ses branches terminales. Une plaque de cuivre maintenue contre la nuque constitue la seconde électrode (terre).

Le nerf facial est ainsi excité par voie transcutanée avec des stimulations de 0,3 milliseconde à intensité progressivement croissante (courant continu de forme rectangulaire).

L'intensité nécessaire pour obtenir la plus petite contraction musculaire visible est notée. Le test est d'abord pratiqué du côté normal.

B) Résultats

Il est impossible d'avoir un seuil standard. Nous savons que le seuil galvanique, facteur d'intensité dépend des conditions expérimentales (résistance transcutanée, résistance de l'organe excité, forme des électrodes, qualités des contacts ...) et ne peut être connu en valeur absolue, d'où la nécessité d'un examen comparatif des deux côtés. Chez le sujet normal, le seuil est très sensiblement identique des deux côtés.

— Si le nerf est coupé, le test devient négatif en quatre jours (l'excitabilité du nerf ne disparaissant pas brusquement, même en cas de lésion sévère).

— Si au cours des examens consécutifs, une différence importante (3 à 5 mA ou plus) se manifeste entre le nerf paralysé et le nerf contro-latéral normal, la dénervation est importante et le pronostic réservé.

Laumans et Jongkees présentent une statistique portant sur 141 paralysies faciales. Sur 71 cas :

— aucune réaction avec 20 mA (sujet non opérés);

— aucun de ces malades ne récupéra complètement.

Sur ces 71 malades, l'électromyographie fut faite dans 64 cas : des fibrillations importantes furent retrouvées chez tous.

Il résulte de cette étude que l'absence d'excitabilité nerveuse avec 20 mA, ou en tout cas une différence importante entre les deux côtés indique la dégénération.

On voit l'immense intérêt que présente ce test pour un pronostic précoce, permettant de prendre une décision chirurgicale à la *fin de la première semaine.*

Jongkees, Kettel, Cawthorne accordent actuellement à cet examen la plus grande valeur. L'avenir très prochain nous dira si ces notions sont confirmées.

PRONOSTIC ET INDICATIONS CHIRURGICALES

Le pronostic et les indications chirurgicales de la paralysie faciale « a frigore » sont basés sur la clinique et les examens électriques. Jusqu'à ces dernières années, il était assez unanimement admis par les plus expérimentés (JONGKEES, KETTEL, CAWTHORNE, etc...), d'attendre deux mois pour prendre une décision opératoire. La lecture des articles récents de ces mêmes auteurs montre une évolution vers le raccourcissement de ce délai.

Des statistiques plus importantes, une connaissance chirurgicale plus grande, la possibilité par l'électromyographie d'une analyse quantitative de la fonction du nerf permettaient déjà d'opérer plus tôt. Enfin le test le plus récent d'excitabilité électrique du nerf facial, affirmant très précocement un pronostic grave, a pu ramener ce délai à des limites plus étroites encore.

En ce qui concerne les symptômes cliniques : certains ont une grande valeur pour établir le pronostic, à savoir :

— *le degré de la paralysie faciale* (partielle ou totale);

— *le degré de tonus des muscles de la face* et l'observation de la toute première manifestation de récupération fonctionnelle de ces muscles (réflexe naso-palpébral).

LAUMANS sur 220 cas de paralysie faciale « a frigore », conclut :

— que les paralysies qui restent incomplètes guérissent toujours complètement en quelques semaines ;

— au contraire, les paralysies totales qui ne montrent pas les premiers signes de récupération après deux semaines auront toujours une récupération finale incomplète et plus particulièrement si, après deux semaines, le tonus musculaire est encore faible.

Pour KETTEL, la décompression devra être très précoce (quelques jours) quand la paralysie s'est installée avec une douleur importante derrière l'oreille homolatérale, car dans ces cas, le traitement conservateur donnerait de mauvais résultats. Opinion pas toujours partagée, LARENS dénie à cette douleur toute signification pronostique.

Enfin la paralysie faciale récidivante représente une indication formelle à la décompression, à pratiquer le plus tôt possible après la récidive.

En deça de quinze jours de durée de la paralysie, l'examen clinique ne permet pas de tirer des conclusions concernant l'issue d'une paralysie totale.

Nous avons vu les renseignements pronostics qu'apporte *l'électromyographie* et que l'on peut résumer en disant :

— que l'absence de fibrillations aux examens successifs fait prévoir la guérison complète ;

— que la présence de potentiels de fibrillation démontre la dégénérescence d'un certain nombre de fibres nerveuses faisant prévoir une restauration incomplète des fonctions ;

— que l'apparition de potentiels d'unité motrice annonce une récupération ;

— par contre, la persistance de potentiels de fibrillation sans potentiels d'unité motrice implique une lésion grave.

Hélas, les fibrillations n'apparaissent *qu'après douze à quinze jours de paralysie* et l'électromyographie, dont les résultats doivent être comparés par des examens successifs, est surtout précieuse pour suivre la progression de la réinnervation dans les cas favorables, pour différer l'intervention chirurgicale et pouvoir rassurer le malade même devant une paralysie qui reste cliniquement stationnaire. Mais dans les autres cas, elle oblige à attendre trois à cinq semaines, parfois plus, pour prendre la décision opératoire. C'est un temps précieux perdu, qui risque de compromettre le résultat ultérieur. Et cela faisait préférer à certains le facteur temps comme critère d'indication (Sullivan, Schulthess, Dubs, Kettel).

Aujourd'hui *l'examen d'excitabilité nerveuse* permet à tout instant d'établir si l'excitabilité du nerf paralysé est normale, réduite ou abolie. Il est donc possible de suivre de près le cours d'une paralysie et Jongkees affirme : « nous sommes arrivés ainsi à déceler 80 à 90 % des cas défavorables dans les dix premiers jours déjà et même, dans la moitié des cas, dans la première semaine de la paralysie ».

Ainsi maintenant l'indication opératoire peut se poser :

— si une paralysie faciale totale persiste telle après deux semaines,

— si dans une paralysie totale ou subtotale, l'électromyographie décèle la présence de fibrillations,

— si au cours des examens consécutifs de l'excitabilité nerveuse, une différence importante (3 à 5 mA ou plus) se manifeste entre le nerf paralysé et le nerf contro-latéral normal.

Malgré tout l'intérêt des examens électriques, JONGKEES reconnaît pourtant la primauté de l'examen clinique qui doit rester à la base des décisions pour le traitement, et l'on opère que si les résultats électriques sont en rapport avec les données cliniques. Mais, présise-t-il : « ces examens nous donnent la possibilité de procéder à la chirurgie nécessaire bien avant le délai de six semaines indiqué par la conception maintenant classique, qui est, il faut y insister, tout à fait arbitraire et n'est basée sur aucune recherche expérimentale, mais seulement sur une sorte de vague compromis entre les points de vue conservateurs et chirurgicaux ».

Les résultats des opérations précoces (pratiquées avant 6 semaines) sont meilleurs que ceux des interventions faites entre 6 semaines et 3 mois. Le résultat d'une décompression exécutée après 3 mois est tellement pauvre dit JONGKEES qu'il ne fait plus de décompression après ce délai.

Enfin, l'indication doit être plus nuancée si la récupération a cessé avant complète restitution. La décision dépend alors du degré de la récupération, et aussi de la personnalité du patient, de son âge, de sa profession. On comprend en ce domaine qu'un homme âgé refusera l'intervention là où une jeune et jolie femme l'exigera ...

LE TRAITEMENT

C'est LERICHE en 1919 qui, le premier, recommanda la section ou l'ablation du ganglion cervical supérieur. Ceci en vue de traiter surtout la lagophtalmie. Mais ce traitement entraînait énophtalmie, myosis, rétrécissement de la fente palpébrale et hyperhémie faciale.

Après lui, NOWIKOFF en 1924, puis encore LERICHE et FONTAINE en 1928, WERTHEIMER en 1930, emploient cette technique pour le traitement de la paralysie faciale avec des résultats inégaux, puisque COSTANTINI, en 1935, analysant les 13 cas publiés, trouve 6 bons résultats, 4 résultats partiels, 2 presque nuls et 1 nul.

Dès 1930, BALLANCE et DUEL pratiquent la décompression chirurgicale du VII. Cette intervention ne devait pourtant pas devenir courante, comme l'est la décompression pour paralysie faciale traumatique ou otogène, car les indications en étaient difficiles à poser du fait de la fréquente régression spontanée de l'affection.

En 1950, SKINNER, aux U.S.A., traite la paralysie faciale « a frigore » par l'histamine diphosphatée par voie sous-cutanée.

Sur 19 malades traités :

— 17 reçurent : tous les deux ou trois jours, 0,1 cm^3 d'une solution d'histamine diluée à 1 p. 10.000.000 avec recherche de la meilleure dose adaptée à chaque cas ;

— 2 reçurent : 2 doses-choc de 0,1 cm^3 à 1 p. 10.000, en allant jusqu'à 1 cm^3.

La technique dite « filée » apporta de meilleurs résultats :

— 16 malades furent guéris en une moyenne de dix-neuf jours (de quatre à quarante-huit jours);

— 2 furent guéris après que le dosage de l'histamine leur ait été adapté ;

— 1 échec.

Soit 18 succès sur 19 cas.

On remarquera cependant, pour impressionnante que soit cette statistique, qu'elle porte sur un petit nombre de cas.

Enfin Godin (Bruxelles, 1952) publie ses travaux sur les *infiltrations novocaïniques péri-artérielles.*

Technique : infiltration novocaïnique des artères temporale, faciale et mastoïdienne.

a) Artère temporale : s'infiltre juste au-devant du tragus, dans le tissu cellulaire sous-cutané.

b) Artère faciale : au niveau du bord inférieur du maxillaire inférieur au-devant du masséter.

c) Artère mastoïdienne : à l'angle postéro-supérieur de la mastoïde.

On injecte à chaque point 3 à 4 cm^3 de novocaïne à 1 % sans adrénaline. Cette solution doit être préalablement tiédie, faute de quoi l'injection risque d'être douloureuse.

Les injections sont quotidiennes jusqu'à apparition des premiers mouvements dans le facial supérieur. Ensuite, elles sont pratiquées tous les deux jours jusqu'à l'apparition des mouvements dans le facial inférieur. Enfin, continuées tous les trois ou quatre jours jusqu'à guérison complète.

Ce traitement vaso-dilatateur visant à combattre le spasme initial doit, pour être efficace, être conçu comme un « traitement d'urgence ». Après un certain délai, le stade vaso-moteur de la paralysie est dépassé et l'indication ne se pose plus.

La guérison est obtenue dans des délais nettement inférieurs à ceux des autres méthodes :

— Pour le VII supérieur : les premiers mouvements réapparaissent entre le quatrième et le septième jour après le début du traitement.

— Le VII inférieur tarde un peu plus ; les premiers mouvements apparaissent entre le quatrième et le neuvième jour.

La récupération définitive se place aux environs du dix-huitième jour en moyenne après le début du traitement.

« Ce qui semble important, dit Godin, est la date d'apparition des premiers mouvements : elle indique le moment où le nerf est dégagé et où la conduction se rétablit. Le reste est fonction de facteurs qui ne sont plus sous la dépendance des phénomènes vaso-moteurs, mais sous la dépendance de l'état des fibres nerveuses et musculaires au moment de la libération du nerf. »

Godin précise encore qu'il a poursuivi les infiltrations en les espaçant malgré l'apparition des premiers mouvements, mais qu'il a toujours eu l'impression que c'était inutile.

1) L'infiltration novocaïnique du sympathique cervical (méthode de Greiner, Strasbourg)

Cette méthode, dérivée des travaux de Leriche sur le sympathique cervical, consiste à infiltrer la chaîne sympathique cervicale au niveau du ganglion moyen, à hauteur de C6 (tubercule de Chassaignac).

On injecte 10 à 20 cm^3 de novocaïne à 1 %. L'installation dans les minutes qui suivent d'un syndrome de Claude Bernard-Horner, montre que l'infiltration a bien atteint son but. L'infiltration est répétée chaque jour, puis espacée progressivement.

Les cas récents récupèrent en quinze à vingt jours de ce traitement.

D'autres auteurs préconisent l'infiltration du sympathique cervical au niveau du ganglion supérieur ou du ganglion stellaire. Bouche associe, à l'infiltration péri-artérielle, l'infiltration du sympathique cervical. Traitement qu'il répète tous les jours pendant huit à dix jours.

2) La physiothérapie :

a) *La stimulation électrique :* le danger des stimulations galvanique et surtout faradique est maintenant bien connu : leur emploi est à rejeter formellement quelle qu'en soit la technique et à n'importe quel moment de l'évolution. Elles sont inefficaces et favorisent l'apparition de l'hémispasme et de la contracture.

b) *L'ionisation iodée du nerf facial :* très utilisée à la période de récupération. Il est difficile de juger de son efficacité : en tout cas, elle est sans danger.

c) *La radiothérapie* est en fait seule à retenir. Son emploi doit être très précoce : dès les premiers jours.

Centrée sur le tragus ; 6 à 8 séances : 2 à 3 par semaine ; 50 r à la première séance, puis on augmente à chaque séance sans dépasser 100 à 125 r. Au total : 800 à 900 r.

Son utilisation augmenterait le pourcentage de guérison et elle mériterait peut-être d'être systématiquement utilisée.

3) Le traitement mécanique :

Surtout important pour éviter l'atrophie.

— Sicard propose des mastications (*chewing-gum*).

— *Effleurages* par un masseur spécialiste en séances de cinq minutes, 2 fois par jour. Mais les massages sont à proscrire sur ces muscles fragilisés.

— *Moyens de contention :* la méthode de PICKERILL consiste, à l'aide de bandelettes d'albuplast, à maintenir les muscles paralysés à leur place afin d'éviter une position anormale et un étirement trop important.

— Enfin, *exercices volontaires* quand apparaît la régression.

4) LE TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX :

— *Les vitamines du groupe B* (B1, B12), données systématiquement comme dans toute affection neurogène, mais dont l'efficacité ici n'est pas évidente.

— *La corticothérapie :* cortancyl ... avec l'idée de combattre un processus inflammatoire d'ailleurs jamais identifié. On l'associera cependant toujours pour son action anti-œdémateuse et anti-allergique.

— *Les vaso-dilatateurs par voie générale :* acide nicotinique (nicyl) en injection intra-veineuse ou intra-musculaire. Traitement beaucoup plus logique, il doit être systématiquement associé aux infiltrations novocaïniques péri-artérielles.

Pour résumer, nous pouvons proposer le schéma thérapeutique suivant :

1° *Les prescriptions générales :*
— repos à l'abri de l'air et du froid ;
— protection de l'œil : lavages au sérum physiologique, qui empêcheront la dessiccation de la cornée ; collyre antiseptique ;
— rassurer le malade et au besoin prescrire *des sédatifs.*

2° On prescrit aussi :
— *vitamines B1, B12 ;*
— *corticoïdes, antibiotiques :* nécessaires de toute façon avec l'emploi des corticoïdes ;
— *nicyl* en I.M. tous les jours.

On commence dès le premier jour *les infiltrations novocaïniques* péri-artérielles (qui permettent un traitement ambulatoire).

3° Il serait souhaitable de pouvoir faire pratiquer dès le huitième jour un test d'excitabilité nerveuse qui, s'il apportait des notions sévères quant au pronostic, ferait parfois envisager une intervention précoce. Cet examen n'étant pas encore entré dans la pratique courante, on continuera le traitement précédent selon les modalités décrites.

Au quinzième jour : la paralysie peut être guérie ou en bonne voie de régression. Dans le cas contraire, on demandera un examen élec-

tromyographique : l'évolution de celui-ci permettra de poser, le cas échéant, l'indication d'une intervention décompressive.

C'est cette intervention que nous allons maintenant brièvement exposer après avoir rappelé le traitement de *l'hémispasme :* traitement bien décevant :

— alcoolisation du VII au niveau de ses branches de division ou à la sortie de la parotide ;

— l'ionisation calcique ne peut donner qu'une faible amélioration.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

1) L'intervention libératrice :

Incision rétro-auriculaire, découverte du nerf facial au trou stylo-mastoïdien, trépanation mastoïdienne, ouverture du canal de Fallope de bas en haut jusqu'à son coude, incision de la gaine nerveuse de bout en bout. Telle est, grossièrement résumée, la méthode mise au point par Ballance et Duel et reprise par Kettel surtout.

Cette intervention, apparemment simple, exige cependant un chirurgien très entraîné à la micro-chirurgie du rocher.

On insiste sur quelques points particuliers :

— l'emploi d'une fraise tournant à au moins 12.000 tours-minute ; l'irrigation permanente de la fraise (éviter le chauffage) lors de la découverte de la portion verticale du Fallope. On peut alors passer au grossissement 10 ou 16 pour enlever la coque restante avec une curette 0000 ;

— il est extrêmement important d'ouvrir largement l'os temporal et le canal de Fallope. Celui-ci doit être ouvert en entier. Par une voie d'accès moins ample, l'opération devenant très difficile. Ceci est vrai aussi bien pour une décompression simple que pour une greffe. Le fond du canal doit être rigoureusement respecté. Son intégrité est nécessaire si l'on devait ultérieurement pratiquer une greffe ;

— enfin, Jongkees insiste sur la nécessité absolue d'ouvrir la gaine nerveuse par incision longitudinale. Cette gaine n'a pas d'élasticité, et c'est elle qui comprime vraiment le nerf. Dès son ouverture d'ailleurs, l'œdème apparaît, le nerf gonfle. « On a l'impression que le nerf est délivré en sortant de sa prison après l'incision de la gaine » ;

— les suites opératoires sont simples. Une diminution passagère de l'acuité auditive est fréquente mais de courte durée. On a signalé, chez un malade, des bourdonnements d'oreille pendant quelques mois (JONGKEES).

Nous avons vu, dans l'étude de l'anatomie pathologique, que la lésion du nerf dans la paralysie faciale « a frigore » pouvait siéger plus en amont que la troisième portion. Et c'est au moment de prendre la décision opératoire qu'il faudra s'en inquiéter. CAWTHORNE, chez quatre de ses malades, a pratiqué une décompression au niveau de la portion descendante du VII : le nerf était normal.

Or on trouva chez ces malades une absence de lacrymation du côté atteint, affirmant que la lésion était proche du ganglion géniculé.

On sait que, dans le zona du ganglion géniculé, on a, associé à l'éruption herpétique et à la paralysie faciale, une absence de lacrymation. Cependant, dans ces 4 cas, il n'y avait pas d'éruption et le tableau était exactement celui d'une paralysie « a frigore », à ceci près que la lacrymation était absente. CAWTHORNE affirme avoir vu depuis 29 malades identiques. L'auteur ne le précise pas, mais bien entendu on pourra s'aider du laboratoire pour éliminer le diagnostic de zona.

Cela fait, l'absence de lacrymation n'aura plus alors qu'une valeur de diagnostic topographique. Il est important de reconnaître ce groupe car la décompression du nerf dans sa troisième portion est ici inutile, la lésion siégeant plus haut, voire près du ganglion géniculé. La décompression dans cette région est faisable, mais elle présente — comme pour les paralysies traumatiques — le risque d'interrompre la chaîne ossiculaire avec sa conséquence sur l'audition. Elle peut cependant parfois se justifier.

Le test de lacrymation :

La sécrétion lacrymale est assurée par le nerf grand pétreux superficiel. L'arrêt de la sécrétion affirme une lésion au niveau du ganglion géniculé ou plus haut : première portion du VII.

Une bandelette de papier buvard de 0,5 cm × 2 cm est placée à l'angle interne de chaque œil ou sous la paupière inférieure. A l'état normal, chaque papier sera complètement humidifié en moins de cinq minutes. On compare donc la longueur de papier imbibé.

Ce test n'a de valeur que dans les paralysies récentes : deux à quatre semaines. Deux facteurs peuvent intervenir pour changer les résultats :

— le VII bis peut être atteint en même temps que le VII (affection virale par exemple);

— au bout d'un certain temps, il y a suppléance par le trijumeau.

2) La greffe nerveuse :

Elle sera envisagée si, après une libération nerveuse, la paralysie persistait, ou s'il s'agit d'un malade vu de longs mois après le début de cette paralysie. Les examens électriques seront précieux pour préciser l'état du nerf, mais aussi et surtout l'état musculaire. Nous avons vu que l'inexcitabilité galvanique du muscle signait sa fibrose dégénérative, et aucune greffe ne réussirait alors. C'est dire le soin que l'on prendra pour entretenir l'état musculaire au cours de l'évolution.

Technique :

L'abord se fait comme pour la décompression de la troisième portion. Le segment vertical du VII sera réséqué depuis le coude jusqu'à la sortie du trou stylo-mastoïdien, et une greffe nerveuse mise en place : fémoro-cutané ou rameau auriculaire du plexus cervical superficiel. En fait, n'importe quel nerf sensitif du diamètre du facial est valable. On prélève un fragment un peu plus long que la perte de substance, on le pose dans le lit du facial : fond du canal de Fallope (nécessité de sa conservation). Mise en place minutieuse sans suture : celle-ci risquerait de déplacer les fragments, d'entraîner une nécrose de la gaine, et la meilleure suture sera constituée par le petit caillot de plasma. Il faut enfin recouvrir la greffe : membrane amniotique ou lambeau pédiculé musculo-aponévrotique temporal (Bouche).

3) Nous avons vu les inconvénients de la chirurgie du sympathique et ne parlerons des anastomoses spino-faciales et hypoglosso-faciales que pour dire qu'elles sont actuellement délaissées.

Elles ne sont pas satisfaisantes :

— *pour la première* (*XI-VII*) : il est possible d'obvier à l'atrophie du trapèze par l'anastomose du bout périphérique du XI à la branche descendante du XII, ou en ne faisant l'anastomose qu'avec la moitié du nerf spinal ;

— *pour la seconde* (*XII-VII*) : on peut éviter la paralysie de l'hémilangue par l'anastomose du bout périphérique du XII à la branche descendante du XII ; on en ne faisant l'anastomose qu'avec la moitié du XII (technique de Bouche).

Mais il semble qu'aucun sujet, même très jeune et très évolué, ne puisse réaliser une adaptation des centres affectés artificiellement aux muscles de la face (Bourguignon). Seule, la mobilité volontaire revient mais non les réflexes émotionnels de la face.

La réparation exige une intervention au lieu même des lésions, parce que « la symétrie et le synchronisme des mouvements émo-

tionnels de la face dépendent de l'étroite coopération des centres corticaux du facial dans les deux hémisphères ».

Aussi devant l'échec d'une décompression du nerf et d'une greffe, seules seront alors à envisager *les interventions palliatives* portant sur le sourcil, l'œil et les paupières, la joue, les lèvres. C'est le domaine de la chirurgie plastique dont le type est la méthode de suspension avec lift.

Parmi les méthodes récentes, on peut citer :

1) Au niveau de la paupière supérieure : le ressort palpébral de Morel-Fatio qui permet de récupérer la synergie orbiculaire-releveur supprimée par la paralysie, et rend ainsi possible l'abaissement dynamique de la paupière supérieure.
2) Au niveau de la paupière inférieure, la mise en place d'une coquille palpébrale en matière plastique (GRIGNON).
3) Au niveau de la fente buccale : après incision dissimulée dans le sillon naso-génien, le raccourcissement par plicature des muscles élévateurs de la lèvre supérieure, que l'on peut compléter par la section des mêmes muscles du côté opposé lorsque leur hypertonie attire trop la fente buccale de leur côté.

Résultats (Jongkees, 1964)

1) *La décompression* a donné :
— 50 % : récupération complète. Celle-ci est souvent très précoce, après la première semaine, parfois dans les premiers jours ;
— 20 % : amélioration très satisfaisante ;
— 20 % : amélioration notable ;
— 10 % : aucun résultat.

2) *La greffe* ne donne pas de guérison complète mais :
— 30 % : amélioration importante ;
— 50 % : une amélioration ;
— 20 % : aucun résultat.

Si l'on tient compte des pourcentages respectifs de récupération par le traitement médical, puis par la décompression, par la greffe enfin, il reste moins de un malade sur cent que l'on devra confier à la chirurgie esthétique.

* *

Nous allons, pour clore cette étude, envisager maintenant trois tableaux différents :

1) *Le syndrome des larmes de crocodile,* qui représente une complication de la paralysie faciale périphérique.

2) *Le syndrome de Melkersson-Rosenthal* qui en est une des formes cliniques et qui soulève bien des hypothèses pathogéniques.

3) Enfin, *les tumeurs du VII* qui posent un problème de diagnostic difficile.

I. — LE LARMOIEMENT PRANDIAL HOMO-LATERAL ou SYNDROME DES LARMES DE CROCODILE

Il est caractérisé par un larmoiement paroxystique du côté paralysé lors de l'ingestion de substances sapides et par l'absence de larmoiement de ce même côté lors des émotions.

Il peut compliquer, après quelques semaines ou quelques mois, n'importe quelle paralysie faciale périphérique sévère et n'est pas propre à la paralysie « a frigore ».

Il pose les mêmes problèmes pathogéniques et thérapeutiques que l'hémispasme facial ou que l'érythème avec sudation faciale lors de l'ingestion d'aliments (syndrome auriculo-temporal de Frey).

D'abord noté par Oppenheim en 1913, ce syndrome doit son nom à Bogorad (1928) qui l'a étudié longuement. On le dit très rare. Mais cet avis n'est pas partagé par Jongkees, Taverner, Bonduelle qui le retrouvent dans 6 % des paralysies faciales. Enfin, ce syndrome peut exister en dehors de toute paralysie faciale. Boyer et Gardner rapportent un cas intéressant :

Il s'agit d'un malade migraineux. La ligature de la méningée moyenne et la section du nerf grand pétreux superficiel provoquèrent une disparition des céphalées, mais celles-ci réapparurent, accompagnées d'un syndrome de larmoiement à l'alimentation quelques mois après. Dans ce cas, les fibres des nerfs salivaires pour la parotide, détruites, régénéraient à partir du bout central du nerf petit pétreux superficiel (branche du IX) traumatisé lors de la section du grand pétreux superficiel et empruntaient le trajet périphérique de ce dernier nerf.

La section du IX, à son origine, fit cesser hémicrânie et larmoiement paroxystique.

A) Pathogénie

Ce phénomène apparaît, le plus souvent, par lésion de l'intermédiaire de Wrisberg, chez des malades atteints de paralysies faciales sévères de différentes origines : paralysies « a frigore », syphilitiques, traumatiques, plus rarement au cours d'atteintes des branches du IX.

Le larmoiement unilatéral débute rarement lors de la survenue de la paralysie faciale, plus souvent à la période de régénération comme séquelle isolée de la paralysie ou associée à des spasmes ou à une agneusie.

Ce syndrome peut durer des mois ou des années ou cesser rapidement. Il est provoqué par une sensation gustative (aliments salés ou acides) et très rarement par la mastication à vide ou la stimulation linguale mécanique.

On a pu l'attribuer à une erreur d'aiguillage des collatérales des axones en régénération des nerfs salivaires et remplacement du réflexe gustato-salivaire par un réflexe gustato-lacrymal. Il impliquerait une lésion en amont du ganglion géniculé (Alajouanine et Nick).

Chorobski propose une autre théorie très intéressante, celle de la stimulation croisée entre fibres contiguës : le court-circuit serait rendu possible par la démyélinisation qui supprime l'isolement de fibres adjacentes.

Cette hypothèse expliquerait d'autres phénomènes neurologiques curieux comme le syndrome auriculo-temporal ou comme les décharges électriques dorsales de la sclérose en plaques.

B) Traitement

Dans les cas rebelles, il vise à interrompre l'arc réflexe gustato-lacrymal responsable du syndrome.

1) Les fibres sécrétoires de l'intermédiaire de Wrisberg empruntent le trajet du nerf grand pétreux superficiel, puis du nerf vidien pour se jeter dans le ganglion sphéno-palatin et, par le nerf maxillaire supérieur, gagner l'arcade orbito-lacrymale, d'où possibilité de cure :

a) *Soit par infiltration ou alcoolisation du ganglion sphéno-palatin* (Gottesfeld et Leavitt, 1942) : cocaïnisation postérieure soigneuse,

puis infiltration dans le ganglion sphéno-palatin de 0,5 cm^3 d'alcool à 95°. Guérison sans récidive d'un malade qui avait reçu plus de trois ans de soins divers après une paralysie faciale.

b) *Soit par section du nerf grand pétreux superficiel* (Gardner et Boyer, 1949) : guérison de 3 cas après paralysie faciale traumatique.

2) Les fibres centripètes du réflexe partent des papilles gustatives et suivent le trajet du IX. Si l'on admet une erreur d'aiguillage, les fibres conduisant normalement le réflexe gustato-salivaire, au lieu d'emprunter la corde du tympan vers la glande sous-maxillaire, emprunteront le nerf grand pétreux vers la glande lacrymale.

Si l'on admet l'hypothèse de Chorobsky, il y a deux anastomoses qui permettent à des stimuli efférents, passant par le IX, de gagner le ganglion sphéno-palatin :

— le nerf sphénoïdal interne ;

— et le rameau communiquant avec le plexus tympanique.

La section du IX interrompt par dégénération périphérique le réflexe dans les cas où il n'y a pas atteinte du VII.

II. — LE SYNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

Ainsi dénommé par Luscher, en 1949, il associe trois ordres de symptômes :

1° une paralysie faciale ;

2° une infiltration cutanéo-muqueuse du visage ;

3° une langue plicaturée.

Melkersson, en 1928, décrit le premier l'association paralysie faciale et œdème de la lèvre supérieure.

Rosenthal, en 1931, ajoute la langue plicaturée.

New et Kirch, à la Clinique Mayo, publient en 1933 une étude portant sur 67 cas dont 13 typiques.

Puis Schwerwin, Skouby, et surtout Luscher et Kettel, étudient le problème.

Ce curieux syndrome semble relativement fréquent dans les pays scandinaves, par contre les publications françaises sont très peu nombreuses. L'affection survient chez l'adulte jeune ou à l'âge moyen de la vie avec une certaine prédilection féminine.

L'étude des antécédents peut révéler deux séries de faits :

1° Parfois des manifestations typiquement allergiques : asthme, eczéma, urticaire, œdème de Quincke.

2° Surtout des affections dentaires.

1) La paralysie du VII :

Souvent le signe inaugural, son mode d'installation peut être soudain à la manière d'une paralysie faciale « a frigore » banale ; mais il est plus souvent régulièrement progressif.

Son tableau : celui d'une paralysie faciale périphérique :

— tantôt évidente avec signe de Charles Bell ;
— tantôt discrète : nécessitant une étude attentive de la mimique (elle est parfois difficile à distinguer d'une simple hypotonie secondaire à l'infiltration œdémateuse) ;
— elle peut être uni ou bilatérale (d'emblée ou secondairement) ;
— elle est au début spontanément résolutive en quelques semaines, mais elle est *généralement récidivante* avec souvent paralysie alternante ou à bascule. Finalement, la paralysie devient permanente ;
— on peut observer un hémispasme post-paralytique.

2) L'infiltration cutanéo-muqueuse du visage :

— Accompagne d'emblée la paralysie.
— Ou survient plus souvent avec un certain décalage.

Elle s'installe souvent par poussées dont la brusquerie et la fugacité rappellent au début les caractères de l'œdème angio-neurotique de Quincke. Même au stade d'infiltration permanente, l'œdème subit souvent d'importantes fluctuations d'un jour à l'autre.

C'est une infiltration diffuse qui reste le plus souvent localisée ou prédominante dans certaines régions :

a) L'atteinte des lèvres est caractéristique : lèvre œdématiée et éversée ; une seule lèvre ou les deux :

— partie cutanée : teinte à peine modifiée ;
— partie muqueuse : rouge.

b) Peut également intéresser les joues :

A la palpation : absence de douleurs locales ; consistance molle, élastique, sans infiltration profonde (le doigt ne laisse pas son empreinte).

Il n'y a :

— ni signes inflammatoires locaux ;
— ni adénopathies régionales.

Histologiquement, l'œdème est banal, de type chronique avec large infiltration péri-vasculaire, atrophie légère des fibres musculaires, ne présentant pas d'éosinophiles (ce qui le différencie, avec sa localisation unique, de l'œdème de Quincke).

3) Les altérations linguales :

La *langue plicaturée* est caractéristique par les profonds sillons qui ravinent sa face dorsale.

La date d'apparition est impossible à préciser (certains pensent qu'il s'agit d'une anomalie congénitale).

Il y a parfois une véritable infiltration œdémateuse (analogue à celle des lèvres).

Cette macroglossie peut alors gêner l'élocution, la mastication et même la déglutition.

Il existe des formes particulières de ce syndrome :

a) *Formes dissociées :*

— paralysie faciale + langue scrotale (Bonduelle);

— nous avons déjà vu l'association paralysie faciale et œdème de la lèvre supérieure (Melkersson).

b) Sagild rapporte un cas de Melkersson avec migraines violentes, ce qui semble confirmer l'hypothèse d'un dérèglement angio-neurotique.

c) Coppo et Gualandi, un cas avec lymphadénite latéro-cervicale.

d) Gipperich, de Parme, a noté dans un cas l'absence de langue plicaturée, remplacée par un « palato plicato », voûte palatine profondément ravinée.

A) Pathogénie

Ce syndrome est difficile à situer par rapport aux affections et syndromes voisins.

Diverses hypothèses pathogéniques ont été émises.

1) Altération congénitale fonctionnelle du para-sympathique (Doring, 1950) :

L'étude du trajet des rameaux para-sympathiques prenant naissance dans le ganglion géniculé, montre en effet qu'ils tiennent sous leur dépendance la langue, les lèvres et l'irrigation du nerf facial.

Divers facteurs pourraient avoir un rôle déclenchant :
— traumatisme local ;
— lésions dentaires (ce qui permet de rapprocher le syndrome de Melkersson-Rosenthal de certaines paralysies faciales d'origine dentaire étudiées par Mourgues, en 1959) ;
— infection de voisinage ;
— exposition au froid.

2) Mécanisme allergique suggéré par l'analogie symptomatique des poussées initiales de l'œdème labial de Quincke et la fréquence d'antécédents allergiques chez de tels malades.

3) Certains auteurs (Richter et Johne, Gromzig et Kuniss, Krankh) ont souligné les rapports possibles entre syndrome de Melkersson-Rosenthal et chéilite granulomateuse de Miescher et l'intégration possible des deux syndromes dans le cadre de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Sur le plan pratique, il convient de retenir de tels faits, notamment à propos des recherches étiologiques qui s'imposent devant toute paralysie faciale dont le début est progressif et dont l'évolution est récidivante ou à rechute.

B) Traitement

Successivement ont été essayés sans résultats appréciables : curiethérapie, injection d'eau chaude dans la lèvre, les vitamines du groupe B, l'antistine, les traitements électriques.

Mac Govern a obtenu, avec l'histamine, la guérison de la paralysie faciale, mais l'œdème de la lèvre a persisté.

La corticothérapie a été utilisée avec succès par certains.

Les interventions chirurgicales sur le nerf facial ont donné des résultats identiques à ceux observés dans les interventions pour paralysie « a frigore ».

Une intervention plastique sur la lèvre supérieure avec excision partielle a pu donner de bons résultats.

III. — LES TUMEURS DU VII

L'étude de ces tumeurs tire son intérêt du fait de leur relative fréquence, de leur gravité car le diagnostic est souvent une découverte opératoire, enfin que leur existence même est un argument sup-

plémentaire en faveur de l'intervention chirurgicale pour une paralysie faciale qui ne guérit pas rapidement.

C'est ALTMANN, à partir de 1935, qui étudia le « *neurinome du VII descendant* », ensuite les auteurs anglo-saxons depuis 1948.

Dans les différents cas rapportés, on retrouve une histoire clinique en général identique.

Il s'agit d'un homme ou d'une femme, d'âge variable (seize à soixante ans), qui consulte pour une paralysie faciale *d'installation rapide*. Cette paralysie reste isolée. Elle ne guérit pas. Une ou plusieurs années passent et le malade revient consulter pour des signes nouveaux, variables : vestibulaires et acoustiques.

A l'examen, on trouve une boursouflure de la paroi postéro-inférieure du conduit auditif externe, parfois ulcérée, avec débris épidermiques, parfois à type de polype, souvent avec signes infectieux. Ici donc la paralysie faciale précède, la suppuration suit.

Les radiographies pratiquées : SCHULLER, CHAUSSE III, ne révèlent qu'un signe négatif, important d'ailleurs : la bonne pneumatisation de la mastoïde éliminant un processus suppuratif causal.

A l'intervention, on trouve un neurinome du VII.

O'KEEFE rapporte ainsi 15 cas de neurinome situés dans le canal de Fallope.

Nous voudrions citer enfin, en dehors du neurinome, quelques cas de tumeur du VII ou du voisinage, susceptibles d'avoir comme premier signe une paralysie faciale. Ce fait est extrêmement rare, mais il faut y penser devant la gravité du pronostic.

1) MALADIE DE HODGKIN (cas cité par ARCHER).

2) FIBRO-NEURINOME AYANT ÉVIDÉ LA PARTIE ANTÉRIEURE DU ROCHER, provoquant une paralysie faciale lentement progressive en huit mois (cas de J.B. LOVE), ou au contraire une paralysie faciale intermittente (cas de R.H. MILLER). Dans ces 2 cas, la paralysie faciale a dû se produire par un double processus : compression directe et œdème.

3) LES MÉNINGIOMES de l'aqueduc de Fallope (1 cas de CAWTHORNE).

4) LES OSTÉOSARCOMES, les sarcomes du nerf (KETTEL, 1950 ; GUTTMANN et SIMONA, 1952).

5) LES MÉTASTASES.

6) Enfin LES NEURINOMES DU VII INTRA-PAROTIDIEN (cas de O'KEEFE).

CONCLUSIONS

Une maladie qui guérit souvent toute seule est naturellement considérée par beaucoup comme bénigne. C'est le cas de la paralysie faciale « a frigore ». Et c'est sans doute cette bonne réputation qui est responsable — pour une part — des séquelles de la maladie. Car, s'il est vrai que cette paralysie amène rapidement à consulter un homme inquiet ou une jeune femme catastrophée, il n'en est pas moins vrai que l'otologiste ne voit parfois qu'après un certain temps d'évolution, ces malades, qu'un médecin avait peut-être trop hâtivement rassurés sur le caractère éphémère et bénin de leur affection. Cela s'explique par le fait que l'essentiel du traitement fut longtemps, d'attendre, alors qu'aujourd'hui on doit le considérer comme une véritable urgence.

C'était déjà vrai sur le plan médical, où l'on préconisait les infiltrations novocaïniques péri-artérielles dès le premier jour, au stade vaso-moteur de la maladie (travaux de GODIN).

Il semble que cela le devienne sur le plan chirurgical, si la valeur du test d'excitabilité nerveuse est confirmée. Il permet de déceler les cas de mauvais pronostic avant le dixième jour, et souvent dans la première semaine. Or, tous les auteurs confirment que, dans les cas nécessitant l'intervention, plus précoce est celle-ci, meilleur en est le résultat. On se rapproche donc actuellement du huitième jour comme date pour la décompression chirurgicale du nerf.

Nous avons cru devoir insister sur quelques détails de clinique, montrer toute l'importance des réactions électriques qui permettent de suivre l'évolution et de décider de l'orientation à donner au traitement. L'étude de celui-ci est rassurante, les moyens dont nous disposons sont heureusement efficaces, car il semble capital de ne pas laisser un malade enlaidi, à une époque où l'esthétique dans la chirurgie, tient une aussi grande place.

Nous avons vu enfin que, par une de ses complications et une de ses formes cliniques, la paralysie faciale « a frigore » nous permettait d'entrevoir certains problèmes pathogéniques, qui débordent le cadre d'un sujet bien connu et apparemment banal.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
MADURO

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ALAJOUANINE (Th.) et NICK. — Le larmoiement prandial homolatéral, conplication de la paralysie faciale : syndrome des larmes de crocodile. (*Rev. Neurol.*, 1953, 88, p. 45.)

ALTMANN. — Monatschrift. (*J. Ohren.*, 1935, 1032 ; 1937, 1287.)

ANSON (B.J.), HARPER (D.G.) et WARPEHA (D.L.). — Anatomie chirurgicale du canal facial et du nerf facial. (*Ann. of O.R.L.*, septembre, 63, 72, n° 3, 713-734, bibliogr.)

ARCHER. — Oral S., Oral m., Oral P., 1951, 12, 1534.

AUBRY (M.). — Chirurgie de l'oreille, du nez, du pharynx et du larynx. Chirurgie du nerf facial, Masson éd., pp. 268-284.

— Paralysie faciale traumatique. (*Acta O.R.L.*, Belgica, 1964, 18, n° 1, 67.)

AUBRY (M.) et FREIDEL (C.). — Chirurgie de la face. Masson éd., p. 297.

AUDIBERT. — Paralysie faciale, fonction d'une atteinte des vasa-nervorum. (*Comité Méd. du Rhône*, 3 avril 1936.)

AUDIBERT, MATTEI, PAGANELLI. — *Presse méd.*, 1936, 1, 1049.

BALLANCE et DUEL. — *Arch. Otol.*, 15 janvier 1946.

BENEVANT (R.G.). — Les indications chirurgicales dans les paralysies faciales. (*Points de vue O.R.L. du Val-de-Grâce*, 1958, t. V.)

BENOIS (J.). — La paralysie faciale « a frigore ». (*Points de vue O.R.L. du Val-de-Grâce*, 1958, t. II.)

BERGOUIGNAN (M.) et MONTOUROY (R.). — Le syndrome de Melkersson-Rosenthal. Sa valeur nosographique. (*Rev. Oto-Neuro-Opht.*, 1956, 28, n° 5, 317.)

BLOCH (A.), BOURGEOIS (R.), ABOULKER (P.) et LEFEVRE (J.). — Le traitement chirurgical des paralysies faciales otologiques. (*Rapport au Congrès de 1950 de la Société française d'O.R.L.*, 1950, 57, 103-305.)

BOISSEAU et CABANIEU. — A propos d'un cas de paralysie faciale chez un allergique. (*Ann. Oto-laryng.*, octobre-novembre 1957, 74, n° 10-11, 875.)

BONDUELLE (M.), FAVERET (C.F.) et ZARRINDJAM (A.). — La paralysie faciale « a frigore ». (*Rev. Praticien*, juillet 1958, 8, n° 19, 2245-2256, bibliogr.)

BOGORAD. — Vrach, delo 1928, II, 1328.

Botreau et Rousselle. — Traitement de la paralysie faciale par résection du ganglion cervical supérieur. (*Bull. Soc. Chir.*, Paris, 1926, 896.)

Bouche (J.). — Le traitement chirurgical des paralysies faciales. (*Actualités O.R.L.*, 1948, p. 165.)

— Traitement chirurgical des paralysies faciales. (*Cours de Perfectionnement du Collège des Hôpitaux de Paris*, février 1962, février 1963, février 1965.)

Bourguet (J.), Limbour (J.) et Huart. — Des interventions micro-chirurgicales pour paralysie faciale. (*Ann. O.R.L., Paris*, 1963, t. 80, n° 1-2, 43-50.)

Boyer (F.C.) et Gardner (W.J.). — Le larmoiement paroxystique (syndrome des larmes de crocodile) et son traitement chirurgical. (*Arch. Neurol. Psych.*, janvier 1949, 61, 56.)

Cawthorne (T.). — La pathologie et le traitement chirurgical de la paralysie de Bell. (*J. Laryng. and Otol.*, 1951, 65, pp. 792-804.)

— Les paralysies de Bell. (*Annal. of O.R.L. Saint-Louis*, septembre 1963, 72, n° 3, 774-780.)

— Paralysie faciale périphérique. (*Laryngoscope*, novembre 1946, 56, 653.)

Chorobsky. — Le syndrome des larmes de crocodile. (*Arch. Neur. Psych.*, mars 1951, 65, 299-318.)

Coppo, Gualandi. — Syndrome de Melkersson. (*Resenha Clin. Cient.*, juin 1950, 19, 211.)

Debain (J.J.). — Comment préciser le niveau de la lésion dans les paralysies faciales. (*Cours de Perfectionnement du Collège des Hôpitaux de Paris*, février 1963.)

Derny-Brown et Breuner. — *Arch. Neur. and Psych.*, 1944, 51, 1 ; 1944, 52, 1.

Dodge (P.R.) et Poskauzer (D.C.). — Réponse aux anticorps (virus du zona, de la varicelle et de l'herpès chez les sujets atteints de paralysie faciale « a frigore »). (*Neurology*, janvier 1962, 12, n° 1, 34-35.)

Duhot. — Névrites par ischémies. (*Bibl. de Neur. et Psych.*, Maloine édit., 1932, VI, 1175.)

Dumoulin (J.) et Bisschop (G. de). — L'électro-diagnostic neuro-musculaire et l'électro-myogramme. (Paris, Librairie Maloine, 1964.)

Escalante (S.). — Un signe de douleur oculaire dans la paralysie faciale « a frigore ». (*Rev. Neur. Psych.*, mars 1959, 22, n° 1, 117-122.)

Farjat (F.J.) et Maccio (R.F.). — Paralysie faciale « a frigore ». La décompression chirurgicale dans les cas non améliorés par le traitement médical. (*Prensa Med. Argent.*, 3 mars 1961, 48, n° 9, 556-560.)

Fowler (E.P. Jr). — Traitement médical et chirurgical de la paralysie de Bell. (*Laryngoscope*, septembre 1958, 68, n° 9, 1655-1662, bibliogr.)

Gahlen et Bruckner. — Syndrome de Melkersson-Rosenthal. Pathogénie. (*Arch. Derm. et Syph.*, 1951, 192, 468.)

Gipperich. — Syndrome de Melkersson. (*Journal de Clin. Médicale*, mai 1951, 32, 519.)

Godin (O.). — Le traitement de la paralysie faciale « a frigore » par les infiltrations péri-artérielles. (*Acta Neuro-Psych. Belgica,* septembre 1952, 52, n° 9, 555-572, bibliogr.)

Gottesfeld, Leavitt. — Syndrome des larmes de crocodile. (*Arch. Neuro-Psych.,* 1942, 47, 314.)

Greiner (G.) et Metzger (O.). — Indications et technique de l'infiltration du sympathique cervical dans les paralysies faciales et leurs séquelles. (*Rev. Oto-Neuro-Opht.,* 1956, 28, 84-87.)

Greiner (G.). — La paralysie faciale « a frigore » et son traitement actuel. (*Actualités O.R.L.,* 1956, 159.)

Greiner (G.) et Klotz (G.). — Paralysies faciales. (*Encyclopédie Méd. Chirurgicale,* « O.R.L. », t. I, 260 A.10.)

Grellet (M.). — Le traitement des paralysies faciales. Chirurgie. (*Thèse,* Paris, 1950, n° 229.)

Guerrier. — Les artères du nerf facial. (*Bull. Société O.R.L.,* Lyon, 1951, 4, 83.)

House (W.F.). — Chirurgie de la portion pétreuse du nerf facial. (*Ann. of Oto-Rhin-Laryng.,* septembre 1963, 72, n° 3, 802-807.)

Hilger (J.A.). — Nature de la paralysie de Bell. (*Bull. Univ. Minnesota Hosp.,* octobre 1949, t. 21, 5, 63.)

Jacobs (E.M.) et Colony (H.S.). — La paralysie faciale périphérique idiopathique (paralysie de Bell). (*J. Nerv. Ment.,* avril 1955, 121, n° 4, 378-380, bibliogr.)

Janvier (H.). — Traitement chirurgical de la paralysie faciale. Place des plasties musculaires, tendineuses et cutanées. (*Thèse,* Lyon, 1951.)

Jongkees (L.B.W.). — Traitement des paralysies du VII « a frigore ». (*Société Française d'O.R.L.,* Congrès 1955, Arnette.)

— L'histologie de la paralysie faciale « a frigore ». (*Acta O.R.L. Belg.,* 1955, 9, n° 3, 332-336.)

— Le traitement de la paralysie de Bell. (*Neurology,* octobre 1957, 7, n° 10, 697-702, bibliogr.)

— La paralysie faciale (conclusions). (*Acta O.R.L. Belg.,* 1964, 18, n° 1, 67.)

Kettel (K.). — Neurinome du nerf facial. (*Arch. Otol.,* 1946, 44, 253.)

— Syndrome de Melkersonn. A propos de 5 cas. (*Arch. O.R.L.,* Chicago, 1947, 46, 341.)

— Paralysie faciale périphérique. (*Arch. of Otol.,* 1950, 51, 25.)

— Paralysie faciale ischémique ; résultats de la décompression du nerf facial dans 108 cas. (*Acta Oto-Laryng.,* 1954, 116, 155-165.)

— Les paralysies faciales périphériques dues aux tumeurs. (*Arch. of Oto-laryng.,* mars 1959, 69, n° 3, 276-292, importante bibliogr.)

— Réparation des lésions traumatiques du nerf facial intra-temporal. (*Annals of O.R.L. Saint-Louis,* septembre 1963, 72, n° 3, 756-774.)

— Chirurgie du nerf facial intra-temporal. (*Acta O.R.L. Belgica,* 1964, 18, n° 1, 19-30, bibliogr.)

KLOTZ (M.). — La paralysie faciale « a frigore ». (*Gaz. Hôp.*, 16 avril 1949, 122, n° 16, 197-200, bibliogr.)

KRARUP (B.). — Les réactions gustatives des malades atteints de paralysie de Bell. (*Acta Oto-Laryng.*, septembre-octobre 1958, 49, n° 5, 389-399, bibliogr.)

KRISCHEK. — Un symptôme de poliomyélite. (*Aerztl.*, juin 1950, 5, 421.)

LALARDRIE (J.P.). — Contribution à l'étude de la chirurgie plastique de la paralysie faciale. Le ressort palpébral. (*Thèse Méd.*, Paris, 1961, n° 858.)

LARENS (W.). — Uber Schmerzen bei der peripheren Facialislahmung. (*Nervenarzt.*, 1955, 26, 111-114.)

LAUMANS (E.P.J.) et LONGKEES (L.B.W.). — Sur le pronostic de la paralysie faciale périphérique d'origine endo-temporale. (*Ann. of Otol. Rhino-Laryng.*, septembre 1963, 72, n° 3, 621-636.)

LERICHE. — *Presse Méd.*, 17 avril 1919, 18 avril 1928, 1041.
— *Rev. Neur.*, 1923, 1076.
— *Bull. Neur. Soc. Franç. Chir.*, 1920, V, 1474.

LOVE (J.G.). — *Proc. Staf. Meet. Mayo Clinic*, Rochester, 1950, 25, 9, 228.

MAC GOVERN. — Syndrome de Melkersson. (*Arch. of Otolaryng.*, mars 1950, 51, 371 ; — *Journal Amer. Opht.*, 1940, 23, 1388.)

MADURO (R.). — *Ann. O.R.L.*, Paris, 1950, 23, 187.

MARTIN (H.). — Neurinome du VII dans la caisse du tympan. (*Bull. Sté O.R.L.*, Lyon, 1950, 113, 225.)

MIESCHER. — Syndrome de Melkersson et chéilite granulomateuse. (*Arch. Derm. et Syph.*, 1950, 190, 486.)

MILLER (R.H.). — *Proc. Staf. Meet. Mayo Clin.*, 1952, 1, 19.

O'KEEFE (J.J.). — *Annales O.R.L. Saint-Louis*, 1949, 58, 1, 220.

PANEBIANCO (G.) et MANARA (E.). — Le syndrome de Melkersson-Rosenthal. (*Oto-Rino-Laringo Ital.*, 1957, 25, n° 6, 493-505, bibliogr.)

PICKERILL (H.P. et C.M.). — Paralysie de Bell. (*Brit. Med. Jour.*, octobre 1945, 457.)

RIMBAUD (L.). — Précis de neurologie. (Doin édit., 891.)

SAGILD. — Syndrome de Melkersson. (*Ugeskrift for Laeger*, juin 1951, 113, 831.)

SCHULTHESS (G. von). — Les indications de la libération chirurgicale du facial. (*Practica O.R.L.*, 1962, 24, n° 5, 289-295, bibliogr.)

SCHOTT (B.), BOULLIAT (G.), BOURRAT (Ch.) et VAUZELLE (J.L.). — Le syndrome de Melkersson-Rosenthal ; à propos d'une observation clinique. (*Rev. Neurol.*, mai 1961, 104, n° 5, 397-402.)

SÉNÉCHAL (G.) et NEVEU (M.). — Eléments d'O.R.L. (Edition Médicale Flammarion, 1964, pp. 78-81.)

SIGWALD (J.). — Paralysie faciale. (*Encycl. Méd. Chir.*, « Neurol. », II, 17.087, 5.)

SKINNER. — Le traitement de la paralysie de Bell par l'histamine. (*Ann. Otology Saint-Louis,* 1950, 59, 197.)

STAPLETON (T.). — Paralysie faciale et poliomyélite. (*Lancet,* septembre 1949, 2, 510.)

SULLIVAN et SMITH (J.B.). — Paralysie de Bell. (*Ann. Otol. Rhin. and Laryng.,* décembre 1950, 59, 1148.)

TARNEAUD. — La paralysie faciale « a frigore ». (*Bull. et Mém. Sté Méd. Paris,* 1930, p. 1175.)

TAVERNER (D.). — La paralysie de Bell. Etude clinique et électromyographique. (*Brain,* 1955, 209-229, bibliogr.)

TERRACOL et GUERRIER. — Artères du VII. (*Bull. Sté Franç. O.R.L.,* 1950, 2e partie, 91.)

TERRIER (G.). — A propos des paralysies faciales périphériques récidivantes et alternantes. (*Rev. Oto-Neuro-Opht.,* 1956, 28, n° 8, 492.)

THIÉBAUT (F.). — Etiologie et physio-pathologie de la paralysie du nerf facial. (*Acta O.R.L. Belgica,* 1964, 18, n° 1, p. 7.)

ULVELING (C.L.). — Les paralysies faciales périphériques sans cause évidente. (*Thèse Méd.,* Paris, 1954, n° 878.)

VAN DE CALSEYDE (P.) et VYNCKIER (H.). — Injections péri-artérielles et paralysies faciales « a frigore ». (*Acta O.R.L. Belgica,* 1959, 13, n° 6, 419-426, bibliogr.)

VAN OPPENRAAY (G.A.M.). — Le diagnostic dangereux : « paralysie de Bell ». (*J. of Laryng. Otol.,* février 1959, 73, n° 2, 133-135.)

WERTHEIMER, SANTOT, DURAND. — Infiltration du sympathique. (*Rev. Chir.,* mai 1949, 129.)

WILD et FIX. — *Journal de Méd.,* Strasbourg, 1952, 4, 261 ; — *Rev. de Laryng.,* 1952, 5-6, 273 ; — *Rev. Oto-Neuro-Opht.,* 1953, 5, 296.

WORMS et CHAMS. — Les angiospasmes rétiniens dans les paralysies faciales « a frigore ». (*Société Opht. Paris,* 21 février 1931.)

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS XIVe